

LES LYMPHANGIOMES

THÈSE

Présentée à la Faculté de Médecine
de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de docteur en médecine

par

Christiane Rada BAUQUIS-LORENZ
de
GENÈVE

THÈSE N° 3582



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545915_0039

LES LYMPHANGIOMES

THÈSE

Présentée à la Faculté de Médecine
de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de docteur en médecine

par

Christiane Rada BAUQUIS-LORENZ

de

GENÈVE

THÈSE N° 3582

La Faculté de médecine, sur le préavis du professeur Paul LAUGIER, autorise l'impression de la présente thèse, sans prétendre par là émettre d'opinion sur les propositions qui y sont énoncées.

Le doyen :
Marcel JENNY.

Genève, le 29 avril 1977.

Thèse N° 3582.



A MA MÈRE

Qu'il me soit permis de remercier ici le Professeur LAUGIER. Sans ses conseils, sa patience et sa compréhension, ce travail n'aurait jamais vu le jour.

J'aimerais également remercier le Dr Monika HARMS et le Dr Jean-Pierre BERGUES, dont l'amitié et les connaissances m'ont été d'un précieux secours.

Ma reconnaissance s'adresse aussi à Mademoiselle Paulette GAUDIN et à Madame Michèle PISTEUR, pour leur collaboration technique.

I N T R O D U C T I O N

L'observation récente de quelques cas de lymphangiomes à la Clinique de Dermatologie de Genève nous a incitée à faire une revue de ce groupe de lésions lymphatiques, qui est moins fréquent et relativement moins connu que les angiomes alors que, comme ces derniers, il appartient à la famille des naevus vasculaires.

Les observations de lymphangiomes qui ont été publiées sont nombreuses, mais on peut encore discuter leur étiologie et leur mode d'apparition, ainsi que le rôle joué dans leur développement par certains facteurs tels que la stase.

Nous excluons de notre travail le syndrome de Stewart-Treves, qui n'a aucun rapport avec les lymphangiomes, ainsi que les lymphangiectasies profondes sans atteinte du revêtement cutané ou muqueux. Nous diviserons les lymphangiomes en lymphangiomes circonscrits et lymphangiomes profonds étendus, parfois disséminés, atteignant toujours la peau et les muqueuses.

Nous étudierons les moyens actuels d'investigation et de traitement en insistant sur toutes les possibilités que permet actuellement la radiologie pour une meilleure évaluation des cas et, partant, des mesures thérapeutiques qui peuvent être plus efficaces qu'auparavant.

Les lymphangiomes sont souvent considérés comme des lésions peu fréquentes, mais peut-être étant moins visibles que les angiomes, leur apparente bénignité et leur faible évolutivité incitent-elles moins les patients à consulter et, de ce fait, beau-

coup de lymphangiomes peuvent passer inaperçus; d'autre part, si le diagnostic est simple dans la majorité des cas, il peut parfois être malaisé.

*

HISTORIQUE

Le terme de Lymphangiome semble avoir été utilisé initialement par Wegner en 1877, qui établit la première classification en lymphangiomes simples, caverneux et kystiques. C'est en 1879 que Fox et Fox le décrivent sous le nom de "lymphangiectodes" et publient le premier cas clinique. En 1889, Malcolm Morris utilise le premier le terme de "lymphangioma circumscriptum cutis". Mais les premières études de ce groupe d'affections sont surtout dues à des pathologues et des chirurgiens: Virchow, en 1867, dans son étude sur les tumeurs, distingue, concernant les angiomes, les proliférations tumorales consistant en vaisseaux néoformés ou en vaisseaux dont les éléments des parois avaient proliféré secondairement, et met en parallèle la pathologie des vaisseaux sanguins et celle des vaisseaux lymphatiques, la peau restant l'organe de prédilection de ces lésions.

Rokitanski défend l'opinion que le lymphangiome consiste en cavités indépendantes, reliées secondairement au système lymphatique et compare les tumeurs vasculaires aux tumeurs alvéolaires.

D'autres auteurs, comme Birch-Hirschfeld, insistent sur la séparation entre lymphangiome et lymphangiectasie, qui est parfois difficile. Pour eux, le lymphangiome est une tumeur constituée de vaisseaux dilatés, non préexistants. Pour Rindfleisch, le lymphangiome est une tumeur conjonctive dans laquelle prédomine l'atteinte lymphatique, qui est néanmoins secondaire.

Langhans en fait un trouble de la croissance des parois. A cette époque, une revue des localisations autres que cutanées mon-

tre l'existence de "chylangiomes" mésentériques, rénaux, hépatiques, parotidiens, spinaux, funiculaires (cordon spermatique), annexiels, etc.

Les anciens auteurs décrivent également des lymphangiomes accompagnés d'une destruction de la musculature et d'une atrophie osseuse (Paltauf, Katolicky) ou d'une hypertrophie musculaire par augmentation du courant lymphatique (Schmidt). Ribbert estime qu'il s'agit d'un germe, de tissu conjonctif et de vaisseaux lymphatiques, devenu indépendant pendant la vie intra- ou extra-utérine. Sick le considère comme un tissu embryonnaire.

Parmi les chirurgiens qui se sont intéressés à cette question, citons Billroth, Winiwarter, Wichow, Langhans, qui insiste sur l'importance de la stase lymphatique dans la formation du lymphangiome; Middeldorpf a observé que les lymphangiomes sont plus fréquents là où les vaisseaux lymphatiques sont tortueux et comprimés ou particulièrement abondants, avec des malformations embryonnaires logiquement plus fréquentes.

Reclus décrit le lymphangiome de la langue, Le Dentu des lymphangiomes abdominaux, Cevario, Nast-Kolb les lymphangiomes kystiques du cou et Suckstorff un cas de lymphangiome de la gorge avec formation de membranes simulant le croup.

Trendelenburg propose un traitement par injections de teinture d'iode, de salicylate de soude à 20 ou 30%, ou d'eau bouillante. Klippel et Lefas évoquent une étiologie inflammatoire des lésions. Müller, Sick et Albrecht pensent qu'il s'agit d'un défaut congénital.

Les dermatologues anglais, en particulier, ne sont toujours

intéressés aux lymphangiomes, puisque les premières descriptions remontent au "lupus lymphaticus" de Hutchinson et au "lymphangiectodes" de Fox, terme créé en raison du caractère "lupus-like" de cette lésion.

La dénomination de lymphangiome circonscrit, due à Radcliffe Crocker, fut reprise par Malcolm Morris puis par Pawloff. Kölner décrit un cas de névromes, neurofibromes et hémangiomes associés à un lymphangiome.

Chez les auteurs français, pour ne citer que les plus connus, Gaucher, Bayet et Smet, Besnier, ont publié des observations et leur classification. Gaucher et Meaux-St-Marc attribuent au lymphangiome une origine vasculaire sanguine, opinion controversée par Brocq et Bernard. Hudelo et Caillau le considèrent comme une malformation congénitale, tandis que Klippel et Lefas insistent sur l'origine inflammatoire de la lésion.

Marfan et Schmite citent l'association de lymphangiomes cutanés et muqueux, de pigmentation et de malformation de la mandibule. Milian décrit le lymphangiome congénital comme une lymphangiectasie congénitale ou un naevus lymphatique. Apert et Abricosoff, Danlos, Pautrier et Bernard ont étudié les lymphangiomes de la cavité buccale. Quant au traitement, il fut envisagé par Mouton et Chapat, et par Pautrier et Eliascheff entre autres.

L'école allemande est représentée, en ce qui concerne l'étude du lymphangiome, par Freudweiler, Schnabel, Arzt et l'école de Riehl. Freudweiler met en évidence dans l'histologie la prolifération primaire de l'endothélium lymphatique dans le lymphangioma circumscriptum cutis. Unna, outre un essai sur la pathogénèse, fit

une classification selon la localisation des cavités lymphatiques dilatées dans les couches cutanées, encore en vigueur aujourd'hui.

Waelsch considère la prolifération des vaisseaux lymphatiques comme le phénomène primaire, mais insiste sur l'importance de la stase lymphatique. Noyes et Torök divisent les capillaires lymphatiques en variqueux et caverneux. Kaposi décrit un lymphangioma tuberosum multiplex qui n'est autre qu'un syringo-cystadénome.

En 1929, Tryb considère les lymphangiomes comme des malformations congénitales, naevoïdes. L'injection de colorants dans les vésicules montre qu'ils n'appartiennent pas au réseau lymphatique normal. Falkenstein, Herxheimer et Höhne créèrent le terme de "naevus lymphangiomatodes" pour le "naevus lymphangiomatosus" de Moebius. On peut classer les lymphangiomes dans les naevus, au sens de lésions congénitales, ou dans les hamartomes. Entrent dans ce chapitre la macrocheilie, la macroglossie, l'éléphantiasis lymphangiectasique congénital, qu'Unna dans son histopathologie considère comme des malformations, de même que le lymphangiome éléphantiasique congénital, l'hygroma kystique et le cysthygroma verrucosum.

La pathogénèse, selon Walter, fait état d'une diminution de la résistance des parois des vaisseaux lymphatiques dans un dermatome, ce qui entraîne l'élargissement de la lumière et une hyperplasie secondaire de l'endothélium.

Fabry et Ziegenbein ont décrit les deux cas princeps de lymphangiokératomes à caractère naevoïde.

Ce sont souvent des pédiatres, comme Leiner, Marfan et Schmide, qui se sont intéressés à l'oedème lymphangiectasique, que Wortberg assimile aux lymphangiomes.

Parmi les ophtalmologues, Erb a particulièrement étudié la question. Kyrle, dans son histobiologie de la peau, propose une classification des lésions vasculaires et lymphatiques en: ectasie, hyperplasie, formations naevoïdes (hamartomes) et tumeurs. Wegner décrit le lymphangioma simplex (= circonscrit) comme un réseau anastomotique de voies lymphatiques capillaires ou de plus gros calibre dans un tissu de soutien réduit à des restes minimes, ou inchangé, ou encore parfois (Virchow) participant au processus prolifératif.

Le lymphangiome caverneux est comparable à l'hémangiome caverneux; les espaces lymphatiques sont augmentés, la substance intermédiaire inchangée. Le lymphangiome cystoïde montre macroscopiquement des groupes de vésicules ou kystes à contenu clair. Il ne s'agit pas réellement de kystes, mais d'espaces lymphatiques dilatés ayant perdu leur forme, et dont les communications avec les vaisseaux lymphatiques ne sont pas prouvées.

Il n'y a pas de limites précises avec les lymphangiectasies qui, pour Borst et al., sont assimilables aux lymphangiomes simples. Hueter émet l'hypothèse que le lymphangiome simple est une formation de vaisseaux capillaires avec un stroma, représentant l'étape préliminaire avant les formes kystique et caverneuse.

Sorrentino défend l'idée que lymphangiomes et lymphangiectasies ne sont jamais primaires, mais que leur apparition est liée à une inflammation aiguë ou répétée, par exemple érysipélateuse, traumatique ou mécanique, mais le plus souvent non congénitale.

Unna constate un point commun: la stase veino-lymphatique est toujours liée à une prolifération de l'endothélium - elle manque

pourtant dans les lymphangiectasies -. Ziégler, en plus des trois formes admises, décrit le lymphangiome hypertrophique avec épaississement des parois et hypertrophie de l'endothélium.

Unna divise selon la topographie les lymphangiomes cutanés en trois groupes: ceux qui atteignent le corps papillaire, l'hypoderme ou les vaisseaux lymphatiques sous-cutanés.

Les lymphangiomes papillaires présentent deux formes: le lymphangiome isolé superficiel ou lymphangiome circonscrit, que l'on trouve chez l'enfant ou l'adulte jeune au visage, au cou, à la ceinture scapulaire sous forme d'une tache verruqueuse ou d'un groupe de vésicules claires, et les lymphangiomes superficiels sur la base de lymphangiectasies profondes (malformatives ou dues à la sténose traumatique des veines et des lymphatiques, ou dans l'éléphantiasis infectieux).

Quant aux lymphangiomes hypodermiques, ils ont en général l'aspect de lipomes ou de fibromes du cou.

Török et Noyes divisent les lymphangiomes capillaires en deux groupes: lymphangiome variqueux, atteignant seulement le chorion superficiel, et lymphangiome caverneux, atteignant toute l'épaisseur du derme à l'exception des couches superficielles.

Fabry, comme Wegner et bien d'autres, assimile le lymphangiome simple aux lymphangiectasies, et distingue encore le lymphangiome caverneux et le lymphangiome kystique lorsque les cavités sont au premier plan. Mais pour Borchers, le lymphangiome kystique est une forme évoluée qui a passé par les formes simple et caverneuse.

On a souvent évoqué le problème de la limite entre lymphangiectasie et tumeur des vaisseaux lymphatiques: s'agit-il d'un

blastome vrai ou d'ectasies ?

Le lymphangiome simple de Wegner est une néoformation de vaisseaux lymphatiques, tumorale, ou une dilatation de vaisseaux lymphatiques normaux à la suite d'un trouble de la circulation. L'image de prolifération est fréquente, bien qu'elle soit secondaire. Pour Unna, une division nette n'est pas possible.

Arzt trouve que la différence entre les trois formes n'est pas nette, à part dans la taille des vaisseaux et des espaces lymphatiques, et il n'y a de grande différence qu'entre les formes diamétralement opposées. Or la plupart des cas sont entre deux formes. La différence lymphangiome-lymphangiectasie n'est donc pas nette, et la classification entre différentes formes varie selon les auteurs.

Pour Joseph, le lymphangiome circonscrit est une tumeur lymphatique cystoïde (Freudweiler) ou un lymphangiome simple, ce qui correspond à une lymphangiectasie.

Mais les dermatologues sont surtout concernés par le lymphangiome circonscrit et le lymphangiome caverneux, qui est plus rare, avec son aspect évoquant un lipome ou un fibrome. Citons pour mémoire le lymphangiome kystique, souvent solitaire, les lymphangiokératomes, et l'oedème lymphangiectasique (lymphangiome simple de Wegner).

C L I N I Q U E

1) Lymphangiome circonscrit = lymphangioma circumscriptum cutis
Synonymes: lymphangioma simplex (Radcliffe Crocker), lymphangioma superficiale (Unna), lymphangioma capillare varicosum (Török).

Il s'agit de la variété de lymphangiome dont Joseph dit que l'image est si frappante et uniforme que l'examen approfondi d'un seul cas permet, par la suite, de reconnaître facilement tous les cas analogues. Le premier symptôme, rarement observé, est une coloration jaunâtre d'abord peu prononcée puis plus marquée d'une région bien délimitée sous forme de macules plus ou moins grandes, on perçoit à la palpation des dépôts dans le derme, qui se différencient ensuite de leur environnement et à la période d'état forment des vésicules du diamètre d'une tête d'épingle, d'un petit pois ou d'une noisette, en groupes plus ou moins compacts. Leur contenu est clair, séreux, alcalin (Török), parfois laiteux, formant une croûte en séchant. La couleur des vésicules va du rose, rouge ou pourpre au violet foncé, mais peut être blanchâtre ou jaune-brun. Ces vésicules, rarement uniques, sont en général groupées en placard de la dimension d'une paume de main sur une peau saine, parfois pigmentée. Lorsque les vésicules sont particulièrement serrées, on constate une prolifération papillaire particulière à la région génito-crurale, analogue à celle que l'on rencontre dans les condylomes acuminés (Léwin, Wirchow).

La distribution des vésicules peut être zoniforme, et celles-ci ont parfois été décrites comme transparentes, brillantes (brillant nacré) (Heuss), cristallines (Whitefield), opalescentes (Gery-Jacob),

à surface lisse, parfois rugueuse par épaissement réactionnel de la couche cornée, ce qui peut aboutir à un aspect verruqueux, décrit entre autres par Meissner sous le nom de *cysthygroma verrucosum*.

On trouve souvent à la base des vésicules, serpentant entre elles ou visibles par transparence, des vaisseaux sanguins élargis, qui ont été décrits parfois en surface de la tumeur suivant son grand axe (Joseph, Bayet et Smet, Hutchinson). Ce bouquet vasculaire a une teinte rouge clair (Seale, Smet et Bock) contrastant avec les vésicules hémorragiques de teinte bleue, brune ou noire décrite par de nombreux auteurs.

Les vésicules ne sont pas toujours visibles en surface, elles peuvent rester dans la profondeur, comme au stade précoce, où l'on observe une tache de couleur sale, mal délimitée avec des corpuscules gris, mats en profondeur, qui deviendront par la suite des vésicules typiques ou prendront un aspect verruqueux.

Parfois la lésion consiste en un nodule avec, en surface, des vésicules ou des papules, et le diagnostic ne peut être donné que par l'histologie ou la ponction.

Certains auteurs ont décrit un aspect de lichénification (Gottheil), de lichen plan (Weissenbach) dont la ponction ramenait de la lymphe. Thibierge décrit un lymphangiome capillaire xanthélasmoïde du membre inférieur, de teinte jaune-rouge.

A) LOCALISATION

1) Le lymphangioma circumscriptum cutis peut survenir n'importe où, mais les lieux de prédilection sont le cou, la nuque, les épaules, la moitié supérieure du thorax. On en a également décrit dans la région inguinale (Pautrier et Eliascheff), à la hanche, dans les régions péri-anale et génitale (Arning, Burgs-

dorff entre autres). Joseph et coll. ont décrit un cas de lymphangiome dont les vésicules, situées dans le méat urétral, suintaient en un pseudo écoulement urétral.

Le lymphangioma circumscriptum cutis des extrémités semble plus fréquent aux jambes.

Les descriptions de lésions de la tête (visage surtout) sont exceptionnelles (Gaucher et Lacapère: lymphangiome de la lèvre inférieure; Guhrauer, A. Schmidt: lèvre supérieure; Seale: paupière supérieure et pli naso-labial; Goodman et Hutchinson: commissures palpébrales et menton).

Plus classique est le lymphangiome de la langue et de la muqueuse buccale, que nous étudierons plus loin.

Unna, dans son histopathologie, décrit deux types de lymphangiome du corps papillaire, le lymphangiome superficiel ou lymphangiome circumscriptum cutis et le lymphangiome profond.

Il leur suppose une origine malformative, ou secondaire à une sténose traumatique des vaisseaux lymphatiques et sanguins de drainage, en y ajoutant les éléphantiasis d'origine infectieuse:

a) malformative: éléphantiasis congenita lymphangiectatica, lésions qui peuvent évoluer très lentement et n'apparaître cliniquement que chez l'adulte;

b) sur sténose traumatique: cas décrits par Audry et Dalous, Louste et Thibaut, Caillaud et Cohen en 1928;

c) étudiés par J. Jadassohn.

Tryb a étudié les lymphangiomes secondaires à la stase ou après inflammation (érysipèle) chez des patients prédisposés à faire des lymphangiomes.

La stase lymphatique seule ne suffit pas à former un oedème. L'éléphantiasis consiste en une hypertrophie cutanée d'origine inflammatoire chronique, le plus souvent sur périphlébites, et qui n'a rien à voir avec les ganglions lymphatiques.

Les vésicules lymphangiomateuses ont la caractéristique d'être réductibles, même lorsqu'elles forment des nodules verruqueux sur une tuméfaction oedémateuse plus ou moins étendue, de consistance pâteuse. Lors de rupture ou de blessure, on constate une lymphorrhée, parfois une chylorrhée laiteuse qui ne se produit que lorsque le patient reste debout et s'arrête en position déclive. La composition du chyle peut varier avec la digestion, le contenu trouble de certaines vésicules pouvant devenir clair avec un régime dégraissé.

Weidman a comparé la clinique du lymphangiome à celle des lymphangiectasies et, selon cet auteur, la seule différence réside dans le mode de développement, que l'on peut comparer à celui des chéloïdes, soit spontanées, soit post-traumatiques sur un terrain pré-disposé. Highman, quant à lui, assimile le "lymphangioma circumscriptum multiplex" à des lymphangiectasies congénitales.

Dans certains cas, on observe en surface des vésicules comme dans un lymphangioma circumscriptum cutis avec, en profondeur, une tumeur élastique palpable, évoquant le diagnostic de lymphangiome superficiel sur la base d'un processus lymphangiectasique profond, histologiquement, un lymphangiome caverneux sous-cutané.

2) Lymphangioma cavernosum cutis.

Beaucoup plus rare que le précédent, puisqu'en 1937 on n'en comptait que 5 cas publiés, le premier par Pospelow, qui a attaché son nom à la lésion. Il s'agit de tumeurs uniques ou multiples roses à bleu-violacé, compressibles, dont la ponction ramène de la

lymphe. La palpation douce met en évidence l'élasticité de la tumeur, et une pression suffisamment forte et prolongée la fait descendre au-dessous du niveau de la peau avoisinante. Lorsqu'on relâche la pression, les lésions se remplissent et reprennent leur aspect primitif. Lorsqu'on appuie sur une lésion, les autres peuvent apparaître plus tendues à cause de leurs intercommunications.

D'après Schärer, il s'agirait de formations naevoïdes congénitales ou de la petite enfance.

Certains auteurs ont évoqué le rôle d'inflammations chroniques comme la syphilis dans l'étiologie (Oliver), ce qui paraît actuellement invraisemblable, tant au point de vue clinique qu'histologique. Par ailleurs, le traitement antisypilitique reste sans effet sur la tumeur.

Le malade de Schärer aurait vu apparaître un angiosarcome sur un lymphangiome, ce qui reste unique jusqu'à présent.

D'autres cas de lymphangiome caverneux de la peau atteignaient des organes internes, la peau ou les muqueuses. Ces tumeurs, en général solitaires, compressibles, situées dans les couches profondes, de teinte bleu-gris, avaient été décrites comme lymphangiome de l'hypoderme par Unna.

Les modifications superficielles dans le sarcome de Kaposi semblent identiques à celles du lymphangiome, ce qui a amené Sternberg à considérer le sarcome de Kaposi comme une combinaison de lymphangiectasies et d'hémangiectasies avec une prolifération de fibres musculaires lisses, donc un hamartome.

3) Lymphangiomes kystiques.

La description classique de Wegner d'un agglomérat de bulles plus ou moins grosses a contenu transparent, plus ou moins serrées,

correspond surtout au lymphangioma circumscriptum cutis.

Tryb parle le premier de la multiplication et des dilatations plus ou moins diffuses des vaisseaux lymphatiques du derme et de l'hypoderme aboutissant à la formation de lacunes.

La formation rapide des lacunes dans les cas congénitaux aboutirait aux formes kystiques fixes, parfois compliquées par la suite de processus prolifératifs épidermiques (acanthose, hyperkératose). Cette capacité de proliférer est plus marquée dans les premières années et diminue par la suite. Dans les gros lymphangiomes tubéreux, une prolifération vasculaire est à l'arrière-plan, mais toujours présente.

Leurs sites d'élection sont la région du cou, le creux axillaire, plus rarement la tête et le visage, les régions inguinales et génitales (scrotum) et, exceptionnellement, la région sacrée et les extrémités.

Il s'agit de tumeurs plus ou moins grosses, molles, fluctuantes sans pulsation, recouvertes de peau lisse, non adhérente, parcourue de veines dilatées.

Ils ont également été décrits dans certains organes internes et l'orbite, sous forme de lymphangiomes mixtes (c'est-à-dire non kystiques purs); selon certains auteurs (Borcher), la forme kystique serait une forme "évolué" qui aurait traversé les stades de lymphangiome simple et caverneux avant de parvenir à la forme kystique; des inégalités de développement expliqueraient alors les formes mixtes.

L'éléphantiasis lymphangiectasique congénital a été divisé par Unna, dans son histopathologie, en formes généralisée universelle, et circonscrite. La première, incompatible avec la vie, s'ac-

compagne souvent d'autres malformations.

La seconde peut être assimilée à l'hygroma kystique de Wernher, qui atteint surtout le cou et la nuque, plus rarement les régions sacrées ou périnéales, et que l'on trouve chez le fœtus, le nouveau-né ou le petit enfant.

Ce sont des tumeurs molles, élastiques, fluctuantes, non réductibles par compression, que l'on peut faire collaber par ponction. Le diagnostic différentiel se fait avec les hygromas kystiques bronchiogènes et ceux des canaux salivaires, qui sont bordés par un épithélium cilié particulier.

Certains auteurs, dont Wirz, limitent le terme d'éléphantiasis lymphangiectasique congénital à l'éléphantiasis vrai accompagné de lymphangiectasies. Lors de lésions à caractère tumoral, il propose le terme de lymphangiome éléphantiasique congénital.

4) Lymphangiokératome circonscrit naeviforme.

Décrit par Fabry et Ziegenbein en 1921 sur la base de l'observation de 2 cas dont l'évolution clinique est parallèle: une macule rouge congénitale ou précoce augmente progressivement, se couvre de verruosités de teinte gris-blanc entremêlées de vésicules rouge sombre ou de nodules variqueux. La confluence de petites lésions vésiculeuses aboutit à la formation de grosses vésicules, dont l'hyperkératose est secondaire.

Joseph souligne l'analogie avec l'angiokératome, Török compare le lymphangiome capillaire verruqueux et l'angiokératome; Meissner propose le terme de cysthygroma verrucosum.

Quant à Fabry et Ziegenbein, ils comparent le lymphangiome circonscrit naeviforme seulement à l'angiokératome naevi-

forme (Fairy II), dont il partage les caractéristiques: caractère naevoïde, présence dès la petite enfance, tendance à récidiver, disposition pouvant évoquer un naevus systématisé.

5) Oedème lymphangiectasique.

Pour Wortberg, il s'agit d'un lymphangiome congénital.

Cliniquement, il peut modifier des régions cutanées étendues, souvent les extrémités. L'histologie montre des lymphangiectasies accompagnées d'une lymphangiomatose interne. On constate une augmentation des ganglions lymphatiques, une augmentation de volume des parties atteintes, qui sont pâteuses à la palpation, prenant le godet, et diminuent par surélévation ou par massage. La peau peut paraître trop large et former de gros plis, par exemple au cou et à la nuque. Le diagnostic différentiel se fait avec le scléroedème, l'oedème idiopathique et l'éléphantiasis congénital. Le patient se trouve en bon état général, et la souplesse de la peau évoque celle des jeunes chats et chiens, avec des contours bien conservés. Cette affection décrite sous le nom d'oedème lymphangiectasique dans la littérature allemande paraît correspondre à la maladie de Milroy-Nonne.

B) LOCALISATION AUX MUQUEUSES.

Les lymphangiomes ne sont pas rares aux lèvres; il s'agit en général de lymphangiomes circonscrits ou de vésicules surmontant un lymphangiome profond. On constate le plus souvent une macrocheilie parfois compliquée d'un ectropion ou de crevasses.

Les lymphangiomes de la muqueuse buccale atteignent en particulier le voile palatin, le palais dur, la muqueuse parotidienne, les gencives, parfois la muqueuse des commissures. On connaît également

le lymphangiome kystique ou caverneux du plancher buccal, mais la localisation la plus fréquente est celle de la langue. La forme diffuse provoque une macroglossie, mais on peut voir des formes circonscrites liées à une lymphangiectasie ou un lymphangiome caverneux.

Le lymphangiome circonscrit apparaît sous forme d'un groupe de vésicules ou de nodules plus ou moins volumineux d'aspect verruqueux ou papillomateux, décrit parfois comme muriforme ou "en frai de grenouille" avec un brillant particulier.

Les vésicules, comme sur la peau, sont claires, cristallines ou jaune-rouge, allant jusqu'au bleu livide, avec des capillaires ectasiés entre elles. La tumeur, plus ou moins bien délimitée, peut occuper la moitié de l'organe. Son ulcération peut poser le diagnostic différentiel avec une gomme.

Le lymphangiome circonscrit a été décrit comme dégénérescence kystique des papilles fungiformes par Dollinger, mais d'autres auteurs, comme Muller et Arzt, ont montré qu'il s'agissait d'une atteinte plus profonde que celle des papilles seulement et qu'il fallait parler d'un lymphangiome circonscrit de la langue.

La lésion se situe en général dans le tiers antérieur de la langue, le plus fréquemment sur sa face dorsale et le plus rarement au bord. On voit souvent une atteinte d'une moitié de la langue.

Le lymphangiome de la gorge et de la paroi postérieure du pharynx a été décrit par Suckstorff, avec formation de membranes pseudo-croupeuses de lympho coagulée, que l'on peut observer aussi parfois dans les lymphangiomes de la cavité buccale.

Plusieurs auteurs, comme Joseph, Rusch, Tryb, ont parlé de lymphangiomes des muqueuses des voies urinaires dont la sécrétion simulait une uréthrite.

On connaît encore des lymphangiomes de la conjonctive (décrits par Erb) et des lymphangiomes kystiques de l'orbite.

C. AGE, SEXE, HEREDITE

Les lymphangiomes sont en général visibles dès la petite enfance ou à la naissance (dans une statistique portant sur 230 cas, 65 étaient apparents à la naissance, 60 entre 1 et 9 ans, 52 entre 20 et 29, 29 entre 30 et 39, 13 entre 40 et 49, 11 entre 50 et 70). Leur apparition précoce est évidemment un argument pour l'origine congénitale de la tumeur.

Les deux sexes sont également atteints.

Hérédité et cas familiaux: on connaît un cas de la même lésion lymphangiomateuse, décrit par Schnabel, chez un enfant et sa mère. Schiller, Perkins, Schlegelmilch ont observé une mère, sa soeur et son enfant porteurs de lésions analogues. Un autre cas, décrit par Wile, atteint mère et fille, mais déjà Siemens dans "L'hérédité dans l'étiologie des maladies cutanées" dit que les lymphangiomes, comme les hémangiomes, sont en général isolés.

D. COMBINAISONS AVEC DIVERSES ANOMALIES

Ces associations renforcent l'idée qu'il s'agit de lésions congénitales.

Les descriptions classiques de Köbner, Wortberg, Tryb, font état de lymphangiomes d'une extrémité accompagnés de neurofibromes multiples. D'autre part, l'extrémité atteinte montre une hyperidrose, il peut y avoir une élévation thermique de l'hémicorps, et parfois une atrophie musculaire et osseuse du membre atteint.

Wortberg encore cite l'association d'un lymphangiome congéni-

tal, d'un hémangiome, d'hyperidrose, d'un naevus pigmentaire et de neurofibromes.

Quant au cas de Tryb, il comprenait le raccourcissement d'une extrémité, une cryptorchidie, un ostéome sus-malléolaire, une hyperplasie sudoripare, un "cavernome" disséminé et une leiomyomatose, une communication anormale entre des vaisseaux lymphangiomateux et les vaisseaux chylifères, en plus une hypertrichose.

Les combinaisons avec des naevi pileux, une hypertrichose faciale, une hyperidrose localisée ou généralisée, sont souvent mentionnées.

Fabry et Ziegenbein décrivirent la présence de gouttelettes sur la peau non atteinte au voisinage d'un lymphangiokératome du pied, dont on ignore s'il s'agissait de transpiration ou d'une exsudation de lymphes!

Marfan et Schmite décrivent un cas de lymphangiome de la moitié de la langue associé à un hémolymphangiome périanal, de nombreuses taches café au lait et une malformation radiologiquement visible de la mandibule.

Rochér décrit une hypertrophie atteignant la joue, la parotide et la mandibule avec une héli-macroglossie lymphangiomateuse.

Erard a constaté l'association de lymphangiome kystique du cou, fistule anale congénitale et tumeur du bord libre de l'hélix (Ringel).

Les atteintes concomitantes du système nerveux semblent rares, on relève les observations de Cohn, de Falkenstein, de troubles psychiques chez un patient porteur d'un lymphangiome important d'apparition précoce.

La combinaison la plus fréquemment relevée est donc à différents types de naevus:

Wortberg - naevus pigmenté; Schiller et Schlegelmilch - nombreux naevus pigmentés disséminés; Marfan et Bonzafé - taches café au lait.

Selon Walter, l'accumulation de pigment est un symptôme d'accompagnement fréquent également dans les angiomes, neurofibromes, adénomes, etc. Néanmoins, Falkenstein décrit l'association avec un naevus achromique. De nombreuses observations font état de l'association avec des hémangiomes, parfois éloignée de lymphangiome même.

Il peut s'agir d'angiomes caverneux ou plans, proches ou éloignés du lymphangiome, parfois indistincts de celui-ci, puisque dans la plupart des cas de lymphangiomes, on constate des vésicules claires et d'autres remplies de sang, parfois de teinte noire, ou des télangiectasies situées soit entre les vésicules, soit au-dessous (descriptions de Bayet et Smet, Brocq et Bernard, Smet et Bock, Thibierge, Weissenbach, de lymphangiomes associés à des hémangiomes, ou hémolymphangiomes).

Histologiquement, certaines vésicules contiennent des globules rouges et en sont parfois remplies. Certains auteurs, comme Kaposi, Freudweiler l'expliquent par le parallélisme du développement et de la physiologie des systèmes vasculaire et lymphatique associées à une prolifération télangiectasique simultanée.

Pour Satenstein et Simpson, les lymphangiomes sont toujours associés à des hémangiomes, d'où le terme de naevus télangiomyse-matosus repris par Abramowitz, Arning, Milian entre autres.

E. TROUBLES SUBJECTIFS

En général, la lésion est asymptomatique (Brocq et Bernard,

Smet et Bock); on peut néanmoins observer dans quelques cas une sensation de brûlure ou des douleurs épisodiques (Edel), parfois une sensibilité à la pression. Meachen, Pollitzer rapportent des cas où la sensation de brûlure augmentait pendant les règles.

L'apparition de varices lymphatiques au cours de la grossesse a été décrite par Tuffier; Greenbaum a décrit un cas de lymphangiome de la paroi abdominale et de la vulve apparu au cours de la grossesse et ayant rendu nécessaire une césarienne.

Les grands lymphangiomes caverneux ou kystiques du cou ou du médiastin peuvent susciter des syndromes de compression nerveuse, vasculaire ou d'autres organes. De même, le lymphangiome de la langue provoque une macroglossie parfois gênante au point de vue fonctionnel.

Mais la principale gêne occasionnée par ces lésions réside dans les douleurs occasionnées par un traumatisme ou une surinfection. Les lymphangiomes circonscrits de la langue ne causent ordinairement pas de troubles, sinon parfois une légère brûlure, ou une augmentation de la sensibilité à l'acide, une hyperesthésie au goût.

Le lymphangiome uréthral, par une sécrétion abondante, peut se signaler désagréablement.

L'hyperidrose d'accompagnement peut également gêner le malade. Le trouble le plus sérieux reste l'inflammation érysipélateuse, parfois récidivante, qui peut amener à la longue un état éléphantiasique.

F. EVOLUTION, PRONOSTIC

Les lymphangiomes circonscrits sont le plus souvent stationnaires ou lentement évolutifs. Certaines vésicules auparavant transparentes peuvent prendre une teinte rouge, bleutée ou même noirâtre par rupture

de capillaires du plancher ou de l'intérieur des vésicules comme l'ont décrit Freudweiler et Unna. La rupture du toit des vésicules laisse sourdre une faible quantité de liquide clair, puis se forme une croûte brune.

Sur les muqueuses, cette lymphorrhée qui peut être due à un traumatisme même minime aboutit, dans certains cas, à la formation d'un en-duit pseudo-membraneux (Suckstorff, Muller).

On observe rarement l'ulcération de la lésion. Milian a décrit un naevus hémolymphatique transformé en lymphangiome ulcéreux; Buschke un ulcère du bord de la langue qui s'avéra histologiquement être un lymphangiome ulcéré; Rona un lymphangiome caverneux de la langue qui, ulcéré, posait le diagnostic différentiel avec une gomme. La thrombose des lymphatiques ectasiés a été observée par Lewinski, Paetzold, Lanzarini, avec parfois des calcifications.

Freudweiler, Gans, Jarisch, ont décrit la régression spontanée des lésions lymphangiomateuses avec, pour séquelles, des cicatrices pigmentées ou vitiligoïdes.

L'épaississement du toit des vésicules aboutissant à un aspect verruqueux fut décrit par Meissner sous le nom de cysthygroma verrucosum.

La modification la plus fréquente signalée dans la littérature est l'inflammation intermittente, sous forme de poussées fébriles, souvent à caractère érysipélateux. On a évoqué l'irritation due à la tension que provoque l'accumulation de la lymphe (Wieschebrink), mais Küttner, Wagner, Trendelenburg s'accordent à attribuer une origine infectieuse, soit par infection directe de petites lésions traumatiques, soit par voie lymphatique interne. J. Jadassohn et bien d'autres soulignent la relation d'érysipèles récidivants aboutissant à la formation de lymphangiectasies et d'un éléphantiasis.

Pollitzer rapporte un cas d'inflammations intermittentes infectieuses thrombotiques menstruelles.

En général, les poussées inflammatoires disparaissent sans séquelles, de rares cas auraient abouti à une septicémie et à la mort (Gödde, König).

Mais si les poussées inflammatoires sont généralement sans gravité lorsqu'elles se produisent sur un lymphangiome cutané, elles peuvent en revanche avoir une évolution dramatique lorsqu'elles atteignent les muqueuses et le lymphangiome de la langue est potentiellement dangereux, puisqu'un oedème important à ce niveau peut rendre nécessaire une trachéotomie d'urgence.

Le lymphangiome est considéré comme une tumeur bénigne en général, parfois il peut avoir une évolution maligne cliniquement, ainsi qu'il a été décrit par Peter où il aboutit à l'amputation d'un membre.

Delbanco décrit l'atrophie osseuse et musculaire de la jambe et du pied dans un cas de lymphangiome de la cuisse. Katolicky et Paltauf rapportent également un cas d'énorme lymphangiome caverneux de l'avant-bras avec destructions osseuses et des tissus mous de l'avant-bras et de la main.

Les lésions osseuses, le plus souvent visibles radiologiquement, peuvent être importantes et doivent être recherchées. Un cas de Maximow présentait un lymphangiome caverneux de la base du crâne visible à la racine du nez chez un enfant de 2 ans, avec destruction du rebord interne de l'orbite.

Joyen, Schmieden ont décrit la croissance infiltrative de lymphangiomes dans la parotide, et Kothe l'envahissement d'un masséter.

La transformation en angio ou lymphangiosarcome paraît exception-

nelle.

Des cas ont été cités par Antonietti et Schärer pour un lymphangiome caverneux; Schwalbe aurait constaté histologiquement la dégénérescence d'un lymphangiome en lymphangiosarcome. Le cas de McEwen d'un lymphangiome avec possibles métastases de type malin n'a pas été prouvé histologiquement. Weiss décrit un lymphangiome kystique de la joue suivi de dégénérescence maligne.

A. Vajda aurait eu le cas d'un "soi-disant" naevus brun clair du dos récidivant après coagulation, radiothérapie, cryothérapie et qui, à l'histologie, s'avéra être un lymphangiome dégénéré en mélanosarcome.

Une autre observation du même ordre est celle de Jamieson, qui décrit un lymphangiome hypertrophique mélanotique sans dégénérescence maligne.

G. Diagnostic

Lymphangiome circonscrit.

Celui-ci passe pour facile, puisque Joseph dit que l'image en est si frappante et uniforme qu'après en avoir reconnu et observé minutieusement un cas, l'on peut facilement reconnaître par la suite des cas analogues.

Il faut néanmoins se méfier dans certains cas, comme celui de Wolff, d'un lymphangiome unilatéral zoniforme, dont seule l'anamnèse (durée d'évolution, absence de douleurs) pouvait trancher le diagnostic.

Lorsque les lésions consistent en efflorescences papuleuses, il faut, selon Thibierge, penser aux xanthomes, parfois au lichen plan. Mais la consistance molle, la couleur claire, avec parfois un degré de transparence, la compressibilité et la localisation peuvent permettre d'éliminer le xanthome. La consistance, la couleur, la transpa-

rence et l'absence de prurit sont contre le diagnostic de lichen plan - mais le moyen sûr de s'en assurer reste la biopsie. Il peut être difficile de séparer lymphangiome circonscrit et lymphangiectasies, ces dernières se caractérisant parfois par une lymphorrhée et une tuméfaction éléphantiasique oedémateuse (Joseph). Unna se défendait de faire une séparation nette entre les deux formes, mais voyait deux sortes cliniques de lymphangiomes superficiels: le lymphangiome circonscrit atteignant le corps papillaire et la forme superficielle, vésiculeuse, prodrome de la lymphorrhée, qui est un phénomène d'accompagnement de processus lymphangiectasiques profonds, le plus souvent de lymphangiectasies pures.

Thibierge, Legrain, Cohn rapportent que des lymphangiomes à composante très inflammatoire peuvent en imposer pour une tuberculose verruqueuse.

Hallopeau cite des formes à grosses vésicules pouvant évoquer un pemphigus, mais le début congénital, la limitation topographique à une seule région du corps et surtout l'histologie imposent le diagnostic de lymphangiome.

Pour Goedde, les grosses tumeurs de la région du cou peuvent poser un problème de diagnostic difficile ou impossible (Filippona passe en revue les moyens de diagnostic, en préconisant la ponction qui ramène le liquide clair, plus ou moins transparent, contenant de rares lymphocytes, à réaction alcaline caractéristique (Noyes), et bien sûr l'histologie.

Les mêmes méthodes valent pour le lymphangiokératome circonscrit naeiforme, le lymphangiome des muqueuses, d'aspect tumoral, à diagnostic difficile.

Rappelons à ce sujet le cas de Rona longtemps considéré comme une gomme ulcérée, et celui de Joseph simulant une uréthrite par son abondante sécrétion.

L'oedème lymphangiectasique pose le diagnostic différentiel avec le sclérooedème, l'oedème idiopathique, l'éléphantiasis congénital. Contre les deux premières hypothèses se trouve la conservation de l'état général et la croissance normale du sujet, contre l'éléphantiasis la possibilité de faire disparaître les oedèmes par massage ou par une position adéquate, et d'autre part une peau de structure normale, se laissant soulever et plisser avec une conservation relative de contours normaux.

HISTOLOGIE

Surtout en ce qui concerne le lymphangioma circumscriptum cutis, il existe de grandes ressemblances entre les différentes formes de lymphangiome (Brünauer, Müller).

Dans le cas du lymphangioma circumscriptum cutis, les descriptions de Freudweiler, Pawlow, Unna, Török concordent en ce qu'il s'agit d'une modification du corps papillaire et de la couche sous-papillaire. Au faible grossissement, le lymphangiome qui, macroscopiquement, paraît être vésiculeux, bulleux, voire parfois papuleux, est constitué par des espaces vides uni- ou multiloculaires (en général, les petites vésicules étant uniloculaires et les grandes multiloculaires). En croissant, ces espaces prennent la place du tissu conjonctif du corps papillaire et de la couche sous-papillaire tout en poussant vers la surface, ce qui aboutit à une raréfaction du tissu conjonctif et à une modification de l'épiderme, toutes deux passives, secondaires. Ces modifications sont variables suivant qu'elles sont situées au sommet des vésicules ou entre elles.

1) Au sommet, la lame conjonctive est étirée et amincie à l'état de membrane. Là où les espaces "vides" appuient sur l'épiderme et l'ont presque atteint, le tissu du corps papillaire est tellement comprimé qu'aux endroits les plus atteints, il n'en reste qu'une couche mince séparant l'endothélium des cavités de l'épiderme. Parfois cette couche manque et l'endothélium des cavités est directement en contact avec l'épiderme.

L'épiderme lui-même est si raréfié à ces endroits que la couche basale manque et que la couche de Malpighi peut être réduite à 1 ou 2 assises cellulaires.

Par endroits on observe une vacuolisation des cellules qui peuvent apparaître comme une cavité avec, contre les parois, un noyau aplati très coloré. La couche cornée est formée de 2 - 3 assises cellulaires étroites et aplaties qui s'exfolient au sommet des cavités. Parfois la couche spinocellulaire prend une structure concentrique rappelant des perles épithéliales.

2) Entre les cavités, on observe une légère acanthose. Dans les tumeurs à cavités multiples, le tissu des papilles est réduit à des septums étroits, et parfois on voit les cellules endothéliales dos à dos. Les lambeaux d'épiderme comprimés peuvent former des îlots larges reliés au reste de l'épithélium par une fine bande épithéliale. Par places et suivant l'angle de la coupe, ces îlots semblent totalement isolés.

Entre les élevures, la couche granuleuse est épaissie et il y a des signes de parakératose.

La couche épineuse montre parfois une légère acanthose, et la couche basale une pigmentation abondante.

L'acanthose et l'hyperkératose ne sont pas présentes seulement au niveau des lésions, mais entre et autour d'elles, représentant une réaction de l'organisme contre le risque de rupture des vésicules, ou une malformation méso- et ectodermique combinée, comme dans l'angiokératome naeviforme.

L'atteinte se fait surtout au niveau du corps papillaire et sous-papillaire.

Les élevures vésiculeuses surmontent des cavités uni ou multiloculaires. Lorsque les cavités sont petites, uniloculaires, le corps papillaire est oedématié et infiltré de petites cellules et de très rares polynucléaires.

Si les papilles sont le siège de tout un système de cavités revêtues d'endothélium, le corps papillaire et l'épithélium sus-jacent sont sans particularité.

Les cavités uniloculaires sont rondes ou ovalaires, de plus en plus allongées en cours de croissance. On observe un oedème du corps papillaire et un infiltrat de petites cellules avec de très rares polynucléaires.

Les cavités multiloculaires ont en général une forme de poire orientée par la forme et la direction des papilles. L'extrémité étroite est située contre le derme et parfois débouche dans un vaisseau lymphatique sous-papillaire. Au fur et à mesure de la croissance des cavités, le tissu papillaire entre elles est de plus en plus raréfié jusqu'à ne former plus que des septums étroits séparant les cavités tapissées d'endothélium. Lorsqu'ils sont "usés", par exemple par microtraumatismes mécaniques répétés, ils se rompent et restent sous forme d'éperons dans la lumière (Török), soit de languettes fines de tissu conjonctif recouvert d'endothélium toujours visibles dans les cavités bulleuses des lymphangiomes. L'endothélium est une couche unicellulaire à noyaux ronds protubérant dans la lumière, ou aplatis en fuseaux, plus ou moins éloignés les uns des autres. Les grandes cavités montrent, entre l'épiderme et les parois des kystes, une couche fine de tissu papillaire.

Quant au contenu des cavités, il s'agit de lymphes coagulées formant une masse finement granuleuse, réticulée, qui remplit plus ou moins la lumière avec de rares éléments cellulaires, presque exclusivement des lymphocytes, isolés dans les mailles réticulées ou accumulés en amas dans les prolongements dermiques des cavités.

On voit parfois de grosses cellules rondes avec plusieurs noyaux chromatophiles (ce serait le gros endothélium décrit par Schnabel) qui peut avoir jusqu'à douze noyaux (Török) dans un cytoplasme granuleux.

Freudweiler a observé des groupes de 4 à 6 gros noyaux endothéliaux dans la paroi. Schnabel, entre autres, les considère comme des formes dégénérées d'endothélium sous forme de pseudo-cellules géantes qui, emportées par le courant lymphatique, s'accumulent aux endroits resserrés du système lymphatique et peuvent, en formant bouchon, provoquer une stase dans la circulation lymphatique périphérique.

Gaucher et Lacapère décrivent la chromatolyse d'une partie des cellules endothéliales et lymphatiques à l'intérieur des vésicules. Les irritations chimiotactiques font apparaître des leucocytes - qui ne se trouvent normalement pas dans la lymphe. Leur transformation chromatolytique aboutit à la formation de cellules géantes qui dégénèrent également.

Klemm décrit des cellules géantes à corps étranger autour de cristaux. Certaines cavités paraissent vides, ce qui est dû à un artefact de fixation. On observe de rares globules rouges, en général dans les cavités, parfois en gros amas sur le plancher, pouvant aller jusqu'à remplir tout l'espace, ce qui a amené Besnier, Gaucher, Smet et Bock à penser que les lymphangiomes avaient pour origine le système vasculaire.

Besnier pense qu'il s'agit de lymphangiectasies modifiées, Smet et Bock de kystes sanguins dont le contenu s'est transformé en liquide clair, d'où le terme d'"angiome kystique de la peau".

Le lymphangiome pourrait aussi consister en une transformation pathologique des capillaires sanguins.

Brocq, Bernard, Galloway, Freudweiler, entre autres, infirment cette théorie en démontrant la présence de télangiectasies du système sanguin compliquant le lymphangioma circumscriptum cutis par rupture des parois de séparation, les kystes se remplissant alors de sang. Takano et Hauser expliquent la présence de vésicules à contenu clair avec d'autres à contenu sanguin par une origine homo-hétéroplastique de cette néoplasie.

Milian, Kaposi, Török et Noyes la considèrent comme une combinaison d'hémangiome et de lymphangiome; Török aurait observé des communications directes entre des vaisseaux lymphatiques et capillaires sanguins néoformés.

Pour Unna, la combinaison n'est qu'apparente et l'image en est donnée par la rupture de quelques capillaires sanguins ectasiés isolés dans les cavités lymphatiques.

Freudweiler voit une évolution parallèle des systèmes vasculaire lymphatique et sanguin, aboutissant à des télangiectasies mixtes. Unna voit dans les capillaires sanguins ectasiés du lymphangiome une prolifération anormale endo- et périthéliale qui fait obstacle à la circulation lymphatique et veineuse, provoquant une stase veineuse qui est à l'origine de la rupture de capillaires sanguins entourés de cavités lymphatiques et de tissu conjonctif. La ponction d'une vésicule lymphatique suffit à provoquer la rupture de ces capillaires particulièrement exposés.

Wegner, Nasse observent dans le lymphangiome caverneux le remplissage des cavités par des capillaires proéminents et Nasse, comme

Unna, décrit le centre des grandes cavités rempli de sang, et la bordure de lymphhe.

Certains auteurs pensent que le point de départ des lymphangiomes est le système vasculaire sanguin; d'autres pensent que les vaisseaux sanguins ne jouent pas de rôle actif dans l'apparition des lymphangiomes, et expliquent la présence de globules rouges dans les cavités par des traumatismes minimes exercés sur les vésicules prédominantes et entraînant la rupture de vaisseaux sanguins ectasiés. Ceci expliquerait que les vésicules profondes sont en général claires ou jaunâtres, tandis que les plus superficielles vidées et à contenu mêlé de sang par les traumatismes ont une couleur bleu-rouge ou noire. Un troisième groupe d'auteurs défend l'opinion que lymphangiomes et hémangiomes apparaissent souvent combinés. D'après Gans, les systèmes vasculaires lymphatique et sanguin ont tous deux la capacité de développer des blastomes, et le font les deux dans certains cas, ce qui fait préférer le terme d'hémangiolymphangiome à celui d'hémato- ou hémolymphangiome.

Friboes, Mantegazza, Hudelo et Cailliau, Gans identifient de petites et grandes cavités sanguines remplies de globules rouges et de fibrine, bien reconnaissables à côté des cavités lymphatiques. Dans certains autres cas d'autre part, la présence de globules rouges dans les kystes lymphatiques par rupture de fins vaisseaux téléangiectasiques entremêlés au tissu conjonctif.

Dans quelques observations isolées, les cavités sont absentes. Hueter décrit un lymphangiome capillaire jeune, peu étendu, représenté par une petite tumeur bien délimitée, englobée dans une capsule conjonctive et constituée en grande partie de fentes étroites ou dilatées, bordées d'endothélium, sans relation visible avec le système

vasculaire. Le tissu de ces capillaires a la particularité, selon Gans, que ses éléments cellulaires proviennent surtout du stroma conjonctif. Il s'agit de petites cellules rondes ou ovales, rarement fusiformes, serrées les unes contre les autres sans ordre apparent. Par endroits, de petits groupes cellulaires sont inclus dans un fin réseau fibrillaire qui s'étend à toute la zone riche en cellules. Des tubules capillaires se formeraient par glissement des groupes cellulaires et au cours des mitoses, apparition d'un vide central qui augmente à mesure que les cellules de bordure s'aplatissent (Hueter). Ce mécanisme montre que la multiplication caryocinétique des cellules et le développement de groupes cellulaires disposés en boyaux sont le point de départ du lymphangioblastome. La dégénérescence de la partie centrale par liquéfaction est entraînée par le courant lymphatique et une lumière se forme. Les lumières sont alors des cavités lymphatiques qui s'agrandissent à mesure que les cellules du revêtement s'aplatissent et prennent un aspect typique d'endothélium. A ce stade, les cavités se trouvent encore dans le corps papillaire et sous-papillaire, sous forme de fentes ou d'espaces arrondis avec des noyaux endothéliaux bombant dans la lumière ou aplatis. Ces cavités prennent de plus en plus d'extension avec la formation d'un système de kystes de forme et de taille variables, entre lesquels de rares filaments de tissu conjonctif restent visibles.

Ce tissu conjonctif, souvent décrit comme oedémateux et pauvre en éléments cellulaires peut contenir des amas de cellules rondes dans les couches papillaire et sous-papillaire; ces amas ne sont pas constants et peuvent être de deux natures différentes: en-dehors

des infiltrats périvasculaires banaux, sans signification particulière, on trouve parfois dans le voisinage des vaisseaux des infiltrats de cellules rondes, souvent bien délimités, en général de forme irrégulière, toujours indépendants des vaisseaux; en effet, des coupes en série ne montrent jamais de relation avec le système vasculaire. Ces infiltrats se situent toujours dans les couches papillaire et sous-papillaire, à la base de grosses cavités lymphatiques. Leur structure est particulière et ils montrent une relation précise avec les cavités lymphatiques.

Les coupes colorées à l'hémalun et selon la méthode Bielschowsky montrent un réseau serré très délicat, dont chaque maille contient plusieurs cellules, celles-ci ont des noyaux irréguliers au centre de la lumière, ou qui paraissent comprimés en périphérie. La comparaison avec des coupes de ganglions lymphatiques colorées suivant les mêmes techniques montre une concordance parfaite (Brünauer).

Hudelo et Cailliau, comme Nasse, ont également observé des amas de lymphocytes dans un tissu de soutien réticulaire.

Les éléments cellulaires sont de petites cellules rondes à peu de protoplasme et noyau très coloré, qu'il faut identifier comme des lymphocytes, à côté desquels on trouve quelques plasmocytes. Sellei et d'autres auteurs, comme Walter, pensent que la présence de plasmocytes est liée au cours inflammatoire et progressif de l'affection.

Parfois on peut voir dans ces amas cellulaires des cellules à noyau central, et grosses nucléoles caractéristiques des lymphoblastes. Il existe une relation invariable entre les amas de cellules rondes et les cavités: non seulement ils sont toujours à la base des grandes cavités, mais celles-ci peuvent les englober complètement, comme le sinus périphérique d'un ganglion lymphatique entoure la

substance médullaire (Müller). Cette analogie est particulièrement évidente si le follicule possède un centre clair, un centre germinatif, ce qui a été observé dans les lymphangioma circumscriptum cutis et également dans d'autres formes (Hudelo et Cailliau, Wegner), Sézary et Benoist en revanche ne voient que des amas de lymphocytes.

Samter y voit une analogie avec le développement embryonnaire et foetal de ganglions lymphatiques normaux.

Pour Sick, il s'agit d'une néoformation de tissu lymphadénoïde, dont la formation d'un lymphangiome n'est qu'un des aspects possibles. L'infiltrat contient aussi de nombreux fibroblastes et de nombreux mastocytes; certains auteurs ont alors donné à la lésion le nom de fibrolymphangiome (Sick, Sézary et Benoist, Hudelo et Cailliau). Des faisceaux de fibres musculaires lisses se trouvent toujours dans la couche sous-papillaire et réticulaire du derme sous les cavités. Dans la peau saine voisine, la musculature lisse pilo-érectrice est normale. Schmidt, en constatant l'augmentation des fibres musculaires lisses dans les parois des kystes et des vaisseaux lymphatiques l'interprète comme une hypertrophie due à la stase. Müller décrit la disposition irrégulière de cette prolifération musculaire et en fait une partie de la prolifération générale d'un noyau conjonctif avec tous ses constituants, dont les vaisseaux lymphatiques.

Le système vasculaire, au voisinage des modifications kystiques des vaisseaux lymphatiques, montre des vaisseaux dilatés bien remplis avec, par endroits, des infiltrats cellulaires périvasculaires minimes. Le tissu conjonctif est normal.

Les fibres élastiques sont normales dans le derme, et restent sous forme de fines fibrilles dans les septa séparant les cavités.

En périphérie des foyers de tissu lymphatique, de fines fibres sont visibles avec des prolongements vers l'intérieur, absents au centre. Gottheil décrit d'importantes modifications du tissu élastique, consistant en une tuméfaction, une vacuolisation et une destruction des fibres élastiques en fragments courts et larges (élastoclasie). Il s'agirait des mêmes modifications que dans le pseudoxanthome élastique. Les glandes sébacées sont inchangées, les glandes sudoripares hypertrophiques.

L'augmentation de masse du tissu sous-cutané est décrite comme hyperplasie naevogène.

La formation de thrombi, qui peuvent se calcifier par la suite, ou la présence d'îlots de cartilage dans la tumeur, sont interprétées par certains comme des arguments en faveur de l'origine congénitale de la lésion.

LYMPHANGIOME CAVERNEUX

Celui-ci présente la même image histologique que le lymphangioma circumscriptum cutis: de nombreuses cavités dans les couches profondes du derme et l'hypoderme, revêtues d'endothélium avec de nombreuses mitoses, forment une sorte de tissu spongieux. De grandes cavités se forment par usure des parois de séparation et confluence d'espaces plus petits. Les grands lymphangiomes hypodermiques sont constitués de grandes fentes lymphatiques avec peu de vaisseaux lymphatiques, ces grandes cavités communicantes seraient revêtues ensuite d'endothélium, ce qui leur confère l'aspect de vaisseaux lymphatiques (Unna).

Dans ces formes de lymphangiome, le tissu conjonctif est augmenté, avec une basophilie plus ou moins marquée.

Le tissu élastique, quant à lui, est réduit à quelques fibres mal colorables, ou est même parfois absent. L'épithélium est à peine modifié, quelques cas d'atrophie sont signalés.

L'image est la même en ce qui concerne les grands lymphangiomes caverneux du cou ou de la langue avec, dans ce cas, l'augmentation de la musculature lisse et la formation de follicules lymphatiques. Un cas de lymphangiome de l'orbite est décrit par Flarer, avec une dégénérescence hyaline de type myxomateuse, du tissu conjonctif.

LYMPHANGIOMES KYSTIQUES

Très proches des lymphangiomes caverneux, ils montrent des cavités ovales, arrondies ou allongées, recouvertes d'endothélium avec, parfois, des cellules géantes d'origine endothéliale. Les parois des grands kystes sont constituées de tissu conjonctif riche en noyaux, avec de nombreux vaisseaux sanguins aux parois parfois épaissies, et des amas de cellules rondes. Les lymphangiomes kystiques sont généralement plus riches en nodules lymphoïdes que les lymphangiomes circonscrits. Des cristaux de cholestérol ont été observés dans les kystes par Strozzi.

La dégénérescence hyaline du conjonctif des parois existe également dans cette forme de lymphangiome (Gödde).

Körner décrit un lymphangiome du genou avec transformation xanthomateuse, les cellules xanthomateuses étant en partie d'origine conjonctive, en partie de l'endothélium lymphatique.

Torchiana, dans un lymphangiome kystique congénital du cou, décrit des cellules médullaires mêlées aux éléments lymphoïdes, aboutissant à un aspect de moelle osseuse. Il évoque une participation direc-

te du tissu lymphatique à la formation de la tumeur.

L'augmentation des fibres musculaires lisses se retrouve également dans cette forme, de même que les thrombi lymphatiques calcifiés. D'autre part, on peut observer des formations kystiques et cavernueuses dans la même tumeur, différents auteurs ont d'ailleurs décrit les combinaisons des différentes formes de lymphangiomes.

LYMPHANGIOKERATOME

Cette lésion, décrite par Fabry et Ziegenbein, consiste en cavités lymphangiomateuses groupées sous un épithélium hyperkératosique. L'hyperkératose et l'acanthose sont supposées jouer un rôle protecteur contre la perte de liquide par perforation traumatique des vésicules.

Le lymphangiokératome circumscriptum paraît de nature naevoïde, la question reste de savoir s'il s'agit d'une malformation congénitale méso- et ectodermique à la fois comme l'angiokératome naeviforme, avec lequel les analogies ont été relevées par plusieurs auteurs (pour Joseph, Török); pour Ormsby et Mitchell il s'agit d'un lymphangiome circumscriptum cutis avec une hyperkératose réactionnelle surajoutée.

OEDEME LYMPHANGIECTASIQUE

Wortberg les considère comme des lymphangiomes congénitaux; ils consistent en véritables lymphangiectasies dans un tissu conjonctif pauvre en noyaux, d'un type se rapprochant du lymphangiome caverneux. Ribbert, lui, ne range pas les lymphangiomes et lymphangiectasies dans le même groupe, ces dernières ne pouvant être considérées comme des

tumeurs, mais comme des vaisseaux lymphatiques normaux distendus.

Heuss décrit néanmoins un endothélium recouvrant des cavités lymphatiques dans les deux cas.

Borst considère la néoformation de vaisseaux lymphatiques comme probable également dans les lymphangiectasies congénitales, ce qui les ferait ranger dans les lymphangiomes; or, parfois, la différenciation tant clinique qu'histologique paraît difficile (Gans), voire impossible.

L'histologie, décrite par Gans, montre les vaisseaux lymphatiques du derme, de l'hypoderme et souvent du tissu conjonctif sous-cutané transformés en grandes cavités kystiques irrégulières. Ces cavités kystiques sont des vaisseaux lymphatiques tortueux, variqueux, débouchant dans des espaces uni- ou pluriloculaires situés dans le derme papillaire, où ils forment des vésicules cliniquement visibles. A l'intérieur se trouve de la lymphe coagulée contenant de rares lymphocytes. Au-dessus se trouve un épiderme aminci. Les parois en sont d'épaisseur et de structure variables suivant la couche où sont situées les cavités. Dans les couches profondes du derme et l'hypoderme, on observe un endothélium à plusieurs couches avec de grosses fibres collagènes et musculaires dans les parois, mais celles-ci ne sont pas circulaires comme dans les vaisseaux sanguins. Dans le derme superficiel, les parois sont plus fines, l'endothélium ne comporte qu'une seule couche, mais peut proliférer et en comporter plusieurs. Quelquefois les cavités kystiques ont un endothélium partiellement ou totalement absent, par exemple aux endroits où la stase lymphatique a causé la rupture des parois. Les vaisseaux sanguins - les veines surtout - sont élargis et remplis de sang. Le tissu conjonctif est généralement exempt de signes inflammatoires; lorsqu'un

infiltrat est présent, ce n'est pas seulement au voisinage des vaisseaux lymphatiques ectasiés, mais diffus.

Les lymphangiomes des muqueuses montrent des modifications histologiques identiques à celles des différents types cutanés: circonscrits superficiels, caverneux ou cystoïdes.

En cas de macrocheilie, macromélie ou macroglossie d'origine lymphangiomateuse, on trouve des structures de lymphangiome caverneux ou de lymphangiectasies. La dégénérescence kystique des papilles fungiformes, décrite par Dollinger, Rehn et al., est un lymphangiome circonscrit de la muqueuse linguale.

La classification proposée par Peachey, Lim et Whimster en 1970 repose sur la clinique et surtout sur l'histologie. Elle distingue:

1) le lymphangiome circonscrit dit "classique", lésion étendue à plus d'un centimètre carré de peau, parfois à foyers multiples, et pouvant s'étendre aux tissus sous-cutanés avoisinants, dont l'oedème peut précéder l'apparition des lésions vésiculeuses, et parfois avec l'hypertrophie de tout un membre et, au voisinage, des dilatations veineuses.

L'histologie est caractérisée par des espaces kystiques solitaires ou groupés, bordés de cellules endothéliales aplaties, situés dans le derme papillaire et soulevant l'épiderme sus-jacent au-dessus du niveau de la peau normale avoisinante. Ces espaces kystiques contiennent de la lymphe coagulée ou parfois des amas de globules rouges seulement. Certaines papilles montrent des capillaires sanguins non dilatés mais allongés et distordus par la configuration des vésicules adjacentes. Dans le derme sous-papillaire et moyen, des espaces lymphatiques très dilatés à parois fines contiennent de la lymphe coagulée, parfois mêlée de globules rouges. De nombreuses

communications sont visibles entre ce plexus de lymphatiques dilatés et les vésicules sous-épidermiques. Dans le derme profond et jusque dans l'hypoderme on peut observer les mêmes lymphatiques dilatés. Ceux-ci peuvent être de large calibre et leurs parois contiennent alors des fibres musculaires entremêlées au collagène avoisinant, ce qui donne au vaisseau une limite externe mal définie, caractéristique. La tunique musculaire de ces lymphatiques sous-cutanés dilatés est plus épaisse que normalement, montrant une hypertrophie considérable. La présence de ces structure se retrouve parfois très profondément dans les tissus sous-cutanés.

2) Lymphangiome circonscrit "localisé": la lésion, en général unique, consiste en un groupe de vésicules ne dépassant pas une surface de un centimètre carré. L'association d'une lésion localisée avec un lymphangiome classique a été observée par Peachey, Lim et Whimster. Ces formations de petite taille, souvent hémorragiques, évoquent davantage un hémangiome, voire un mélanome, qu'un lymphangiome.

Néanmoins, l'histologie montre des vésicules sous-épidermiques, situées dans les papilles dermiques, identiques aux formations du lymphangiome circonscrit "classique", mais peu étendues. Quelques-unes contiennent de la lymphe, mais la plupart sont remplies, dans une proportion variable, de globules rouges, avec parfois une image de sang coagulé. Des lymphatiques dilatés sont visibles dans le derme moyen et communiquent avec les vésicules, mais plus profondément on peut observer parfois un seul lymphatique dilaté, tandis que les lymphatiques hypodermiques sont normaux. La lésion peut donc être représentée schématiquement comme un cône inversé: la base est représentée par les vésicules en surface et la pointe par 1 ou 2 lym-

phatiques dilatés dans le derme. L'excision in toto est donc de règle.

3) Type "spongieux": l'apparence spongieuse caractéristique est d'ordre histologique. Les lésions de ce type provenaient soit de la langue, de la lèvre inférieure ou de la paupière, et les hémorragies intra-vésiculaires étaient si marquées que l'on était tenté de poser le diagnostic d'hémangiome, mais on observe des dilatations lymphatiques dans le derme superficiel pratiquement sans formation de vésicules sous-épidermiques protubérantes. Les espaces lymphatiques sont beaucoup plus irréguliers de taille et de forme que dans les types classique et localisé, et leur morphologie semble déterminée par les espaces disponibles entre les faisceaux de collagène et ceux de fibres musculaires striées. L'aspect spongieux peut être attribué à l'architecture particulière du tissu lymphatique là où la peau ou la muqueuse est en relation étroite avec de la musculature striée.

ETIOLOGIE ET PATHOGENESE

La plupart des auteurs s'accordent à dire qu'il s'agit d'une néoformation naevoïde des endothéliums lymphatiques.

Pour Rokitanski, les cavités sont formées indépendamment des vaisseaux lymphatiques et s'y abouchent secondairement.

Rindfleisch décrit un tissu germinatif jeune para-vasculaire, qui rétrécit en cicatrisant perpendiculairement à l'axe du vaisseau. L'action mécanique seule aboutit à la dilatation secondaire du vaisseau lymphatique ainsi formé.

Cette théorie est actuellement abandonnée; elle n'offrirait d'ailleurs pas d'explication de la différence entre lymphangiome et lymphangiectasie.

Birch et Hirschfeld estiment que l'on ne peut parler de lymphangiome qu'en présence d'une tumeur formée de vaisseaux élargis non préexistants, soit d'une néoformation de vaisseaux lymphatiques. Pour de nombreux auteurs, il s'agit d'une néoplasie hétéroplastique, les vaisseaux lymphatiques étant formés à partir de cellules conjonctives jeunes. Cette notion est remplacée actuellement par celle de néoplasie homéoplastique.

Wegner évoque les trois possibilités d'une ectasie, d'une hyperplasie ou d'une néoplasie, celle-ci hétéro- ou homéoplastique.

Pour Langhans, la cause des modifications du tissu se trouve sur le lieu même de la lésion, soit dans la paroi des lymphatiques.

Qu'il s'agisse d'un élargissement de voies lymphatiques normales ou d'une néoformation anormale de vaisseaux lymphatiques, la plupart des auteurs voient l'essentiel de la lésion dans la prolifération

des endothéliums lymphatiques.

Nasse définit le premier l'hyperplasie du tissu conjonctif et la néoformation de vaisseaux lymphatiques comme un trouble du développement.

Samter remarque que les lymphangiomes se produisent aux mêmes endroits que les kystes dermoïdes: cavité buccale par exemple; il s'agirait donc d'une tumeur embryonnaire avec, au départ, un trouble du développement du tissu lymphatique.

Ribbert estime qu'il s'agit d'un "germe" devenu indépendant, constitué de tissus conjonctif et lymphatique qui croissent également. La vérification histologique lui donne généralement raison. Certains auteurs évoquent l'influence traumatique dans le déclenchement du processus (Löffler entre autres).

D'autres accordaient une importance prépondérante à des processus inflammatoires chroniques: tuberculose, infection intra-utérine, syphilis, mais ce point de vue est abandonné actuellement.

Schöpfer compare le sac lymphatique des reptiles et le coeur lymphatique des amphibies avec les formations lymphatiques de l'embryon humain, qui sont à l'origine des lymphangiomes kystiques du cou. D'autre part, la combinaison de lymphangiomes naevoïdes de la conjonctive et de la cavité buccale proviendrait de la division en deux lors de l'invagination de la cavité buccale d'un foyer malformatif unique.

Une étude histologique portant sur 175 cas conduit Rejsek à la conclusion que la cause des modifications lymphangiomateuses est une anomalie congénitale du développement.

La présence d'amas de cellules rondes et de follicules lymphatiques

tiques a déjà été observée dans des travaux anciens (Weichselbaum) comme faisant partie de l'ensemble de la malformation lymphangioma-teuse. Borst constate que partout où se trouve une prolifération de vaisseaux lymphatiques, on observe des amas de lymphocytes, souvent arrangés en follicules. Müller insiste sur le fait que le follicule lymphatique possède une architecture caractéristique: il s'agit d'une formation ovale, bien délimitée, contenant surtout des éléments de la lignée lymphocytaire et un réticulum nettement visible. Au centre, une zone claire constitue le centre germinatif. Tout autour, son rapport avec les cavités lymphatiques évoque un sinus autour d'un ganglion lymphatique (Müller, Samter). Cette architecture particulière constitue pour certains un argument de plus en faveur de l'origine embryonnaire, congénitale, des tissus lymphangiomateux. La présence de faisceaux de fibres musculaires lisses auprès des cavités lymphatiques élargies est souvent décrite. La musculature lisse est normale dans la peau adjacente à la tumeur. Certains auteurs attribuent cette hypertrophie à la stase, d'autres la considèrent comme un des éléments de la prolifération générale du tissu lymphangiomateux, accompagnant l'augmentation du tissu conjonctif sous-cutané (des métaplasies cartilagineuses y auraient même été observées). L'hypertrophie des glandes sudoripares fait partie du même phénomène. La présence de masses épidermiques cornées, de poils ou de cheveux observée par Tarchini, va également dans le sens d'une modification congénitale.

Autrefois, la stase lymphatique était considérée comme très importante dans la pathogénèse, en provoquant une ectasie et une hyperplasie concomitante. Unna constate une prolifération anormale endo- et périthéliale, qui constitue un double obstacle à la cir-

culatation lymphatique et veineuse.

Török déjà nie le rôle de la stase et soutient la théorie d'une néoplasie homéoplastique pure. Les auteurs récents accordent cependant à la stase un rôle certain, mais secondaire. La stase est objectivable par la présence de vaisseaux lymphatiques dilatés dans la couche réticulaire du derme. La stase veineuse profonde, elle, paraît plus discutable.

A plusieurs endroits des cavités, l'endothélium dégénéré semble avoir été balayé par le courant lymphatique et s'être aggloméré aux endroits resserrés (Schnabel), ce qui pourrait constituer l'origine de la stase.

Toutefois, la stase et la prolifération des différents éléments tissulaires se rejoignent dans la théorie que la stase, même minime, constitue une irritation qui stimule la prolifération tissulaire, en particulier endothéliale.

Il y a de très grandes probabilités que le développement de tissu lymphangiomateux repose sur une prédisposition embryonnaire, quel que soit le facteur déclenchant.

A l'appui de cette notion viennent: le moment d'apparition des lésions et la combinaison éventuelle avec d'autres malformations ou troubles du développement.

Pour J. Jadassohn, toutes les tumeurs bénignes de la peau viennent soit d'une infection, soit d'une prédisposition congénitale, localisée ou générale.

Rappelons que le début des lésions en général dans la petite enfance, leur localisation rappelant un naevus systématisé et leur ten-

dance à la récidive parlent pour le caractère naevus-like, non seulement du lymphangiokératome circonscrit, comme le décrivent Fabry et Ziegenbein, mais des lymphangiomes en général, et même de l'œdème lymphangiectasique, qui apparaît juste après la naissance ou chez le nourrisson, souvent en combinaison avec d'autres troubles du développement. (Maslowski le décrit associé à un épicanthus et des anomalies palpébrales.) Sa différenciation d'avec les lymphangiomes soulève de grandes difficultés, car les facteurs étiologiques: stase veineuse et lymphatique, malformation du système lymphatique sont en cause dans les deux cas, et l'histologie présente de grandes analogies.

T R A I T E M E N T

1) Extirpation chirurgicale

Gödde la préconise pour les grandes lésions kystiques, Reder plutôt pour les petits lymphangiomes circonscrits.

La fréquence des récidives est bien connue après le traitement chirurgical, due au fait que la lésion est mal délimitée le plus souvent, et que le chirurgien ne sait pas exactement jusqu'où aller. De plus, la diminution de l'espace de drainage après exérèse du tissu lymphangiomateux provoque souvent une dilatation des voies lymphatiques restantes qui gardent une potentialité latente de proliférer à leur tour. Néanmoins, dans tous les cas où elle est praticable, la chirurgie après exploration radiologique minutieuse (technique de Kinmonth) reste le traitement de choix.

2) Injections sclérosantes

Après ponction, les anciens auteurs utilisaient le formol à 1% (Jorge), le chlorure de zinc à 3% (Pinner), l'alcool absolu (Schramm et Dolinski) ou la teinture d'iode (Trendelenburg), pour ne citer que les plus classiques utilisateurs de sclérosants chimiques.

Reder conseille l'instillation d'eau bouillante en grande quantité: la coagulation de la lésion est suivie de sa résorption, accompagnée d'une forte fièvre.

Le même résultat suit les injections de 0,5 cc de salicylate de soude à 1 semaine d'intervalle, selon Tytgot.

De nombreux auteurs, dont Tarchini, considèrent ces méthodes comme dangereuses, elles sont d'ailleurs en général abandonnées actuellement. Néanmoins, des essais ont été faits avec l'Aethoxysclérol 0,5% injecté au moyen du Dermojet une fois par mois pendant cinq mois, avec de bons résultats suivis de récidive partielle.

3) Electrocoagulation, thermocautère, cryothérapie

Ces techniques visent à la coagulation du tissu lymphangioma-
teux et à sa destruction tout en évitant le risque de surinfection.
Elles concernent surtout les lésions de petit calibre et présentent
le même risque de récurrence que la chirurgie, étant encore plus impré-
cises que cette dernière pour les lésions plus étendues.

Le thermocautère et la neige carbonique sont surtout utilisés
lorsque le lymphangiome ne comporte que quelques vésicules.

Différentes techniques d'électrothérapie ont été utilisées:
l'électrolyse par Fenon, le galvanocautère par Thibierge, la fulgura-
tion bipolaire par Bechet, l'électrodessiccation à haute fréquence, la
diathermie. Une combinaison entre injection sclérosante et électro-
thérapie est réalisée par la cataphorèse de salicylate de soude qui
se transforme en acide salicylique dans les cavités (Peyri, 1947).

4) Radiothérapie

Fort en vogue dans les années trente, elle a progressivement
été abandonnée à cause, surtout, de ses effets secondaires indésira-
bles. Dieulafoy traita des lymphangiomes profonds par l'implantation
d'aiguilles de radium, puis excision de la cicatrice. Sabouraud et
Noiré utilisèrent les rayons X à doses fractionnées ($\frac{1}{3}$ de la dose
érythémateuse) réparties sur 18 mois avec d'excellents résultats es-
thétiques.

Les formes superficielles de lymphangiomes peuvent encore béné-
ficier de ce traitement alors que les lésions profondes y sont très
peu sensibles (Regenbrecht). Différentes techniques ont été utilisées:
le moulage au radium, la radiothérapie de contact ou à faible distance,

à des doses de 2100 à 3000 R, fractionnées à raison de 300 R par jour.

A. Jakob préconise l'implantation de fils de tantale 182 ou d'Iridium 192 qui, selon lui, a le même taux de récidives que le traitement opératoire.

Vu la faible évolutivité du lymphangiome par rapport à l'hémangiome, le premier a une faible radiosensibilité en regard du second. Selon Braun-Falco, la radiothérapie est à utiliser dans les cas où la chirurgie est impossible. On utilisera de préférence des rayons mous en calculant la pénétrance en fonction de la profondeur de la tumeur. Les doses utilisées sont supérieures à celles que l'on applique aux hémangiomes: 3 à 4 fois 200 ou 300 R à intervalles de quelques jours. Le bêtatron a également été utilisé (Cipollaro et Crossland, Bode) à raison de 3 ou 4 séances quotidiennes de 300 R avec, semble-t-il, de bons résultats. Néanmoins, la radiothérapie ne saurait être considérée comme le traitement de choix, mais elle reste une arme utile dans les mains du spécialiste.

Actuellement, les techniques radiologiques ont permis d'objectiver plusieurs notions concernant les lymphangiomes. La technique mise au point par Kinmonth, qui consiste à injecter le liquide contraste dans un premier temps dans la circulation lymphatique normale de la région atteinte, puis dans un deuxième temps, dans les vésicules du lymphangiome, a permis de constater qu'il n'y avait en général pas de communication entre celui-ci et le reste du système lymphatique, dans le cas des lymphangiomes circonscrits et kystiques, mais que d'autres lésions lymphangiomateuses peuvent être présentes au voisinage, bien que non détectables cliniquement.

Dans l'un de nos cas, l'exploration lymphangiographique pour un

lymphangiome vulvaire a mis en évidence une malformation lymphatique généralisée; la plupart des autres n'ont pas subi d'exploration lymphangiographique, ce qui aurait probablement permis de découvrir des lésions profondes ignorées.

Le développement des techniques radiologiques doit permettre une chirurgie plus efficace, mais certainement aussi plus dévastatrice, puisque Kinmonth préconise l'excision large et profonde (ablation des lymphatiques sous-fasciaux) même dans le cas d'une petite lésion, mais en revanche l'excision partielle seulement en cas de lésion étendue qu'il serait illusoire de vouloir extirper in toto, si ce n'est au prix de mutilations plus pénibles que le lymphangiome lui-même. Les indications à un traitement chirurgical sont essentiellement d'ordre esthétique, mais peuvent aussi être imposées par des lymphorrhagies, accompagnées ou non d'hémorragie, fréquentes ou gênantes, et par des infections à répétition.

Whimster, quant à lui, pense que l'excision des citernes sous-cutanées en laissant intacts le derme et l'épiderme, puisse réussir avec de bons résultats cosmétiques. Cette technique paraît élégante, mais vouée à un taux de récidives élevé si elle laisse en place les ectasies profondes.

O B S E R V A T I O N S

I. A. Armando, né le 1.10.1938

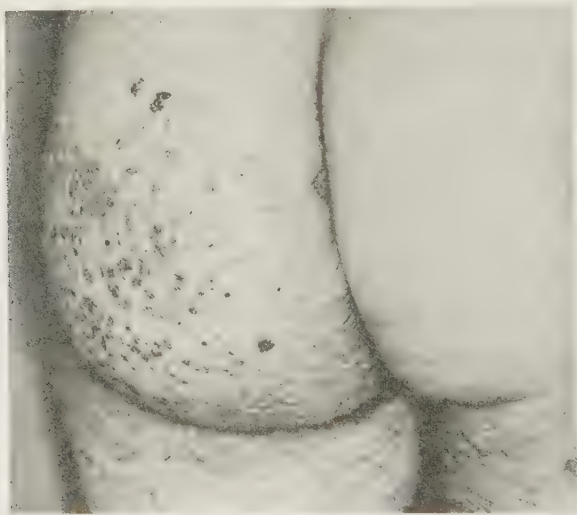
Ce patient de 36 ans nous consulte en octobre 1974 à sa sortie d'un hôpital voisin. Son séjour était motivé par un état hautement fébrile accompagnant une douleur, rougeur et tuméfaction de la fesse gauche. Les symptômes disparaissent en quelques jours sous antibiothérapie. Depuis 12 ans environ, le patient a remarqué que sa fesse gauche était parsemée d'élevures translucides de teinte jaune ou violacée, qui se rompent parfois puis sèchent avec formation de croûtes adhérentes, puis se reforment. Ces lésions ne semblent pas fixes, certaines cicatrisent tandis que d'autres apparaissent. Peu nombreuses au début, elles parsèment actuellement la presque totalité de la fesse gauche, qui est nettement plus volumineuse que la droite. Il n'y a pas d'adénopathies. Le patient signale déjà trois épisodes inflammatoires aigus analogues à celui qui avait motivé son hospitalisation. Le patient déclare qu'à l'époque de l'apparition des premières lésions, il faisait beaucoup d'équitation, ce qui tend à souligner le rôle des microtraumatismes comme facteurs déclenchants dans l'apparition de certains lymphangiomes.

L'examen clinique général est sans particularité. Par contre, sur les téguments on note, à la fesse gauche, un semis de petits nodules translucides de quelques millimètres de diamètre, de teinte rose, jaune ou rouge, parfois recouverts d'une croûte. Certaines lésions excoriées laissent sourdre un liquide transparent. La peau située entre les vésicules est normale. Le volume de la fesse gau-

che est sensiblement augmenté par rapport à l'autre côté, mais sans déformation grossière.

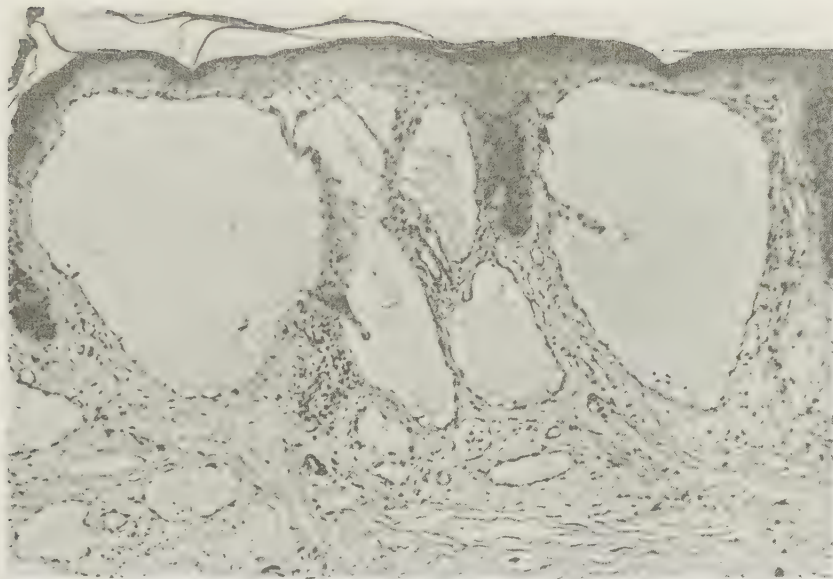
Les examens complémentaires sont normaux. En particulier, la lymphographie des membres inférieurs ne montre pas d'atteinte lymphatique, vasculaire ou ganglionnaire.

L'histologie montre, sous un épiderme aminci avec une basale altérée par endroits, une prolifération importante de néoformations vasculaires et lymphatiques, ne dépassant pas le derme superficiel, qui est très oedématié et discrètement infiltré de cellules inflammatoires. L'oedème dissocie jusqu'à la basale. L'endothélium vasculaire et lymphatique est sans particularité.



Cas No I, A.A. 1938

Lymphangiome circonscrit classique de la fesse



Cas No I. Image histologique caractéristique.

II. N. Georgette, née le 28.12.1945

Cette patiente de 29 ans a été opérée en 1959 d'une sténose pulmonaire congénitale. Il persiste une dyspnée d'effort. Deux ans avant son hospitalisation à la Clinique de Dermatologie, en février 1975, apparition lente et progressive de "proliférations" vulvaires translucides non prurigineuses, prédominant au niveau des grandes lèvres, qui sont augmentées de volume, et d'une leucorrhée vaginale rebelle.

L'examen général est sans particularité, en dehors d'un important souffle systolique. Il n'y a pas d'oedèmes des membres inférieurs; en revanche, on constate une tuméfaction des grandes et des petites lèvres, qui sont le siège de lésions vésiculonodulaires bourgeonnantes à peine translucides, de la teinte de la peau avoisinante, certaines paraissant plus sombres. La leucorrhée est constante et abondante. Le diagnostic de lymphangiome est porté aisément.

Les examens de laboratoire de routine sont normaux. Des recherches entreprises pour mettre en évidence une malabsorption intestinale ou une déperdition protéique sont restées négatives. Le bilan radiologique osseux montre une image lacunaire au niveau de l'omoplate droite. Cette lésion ne s'accompagne d'aucun signe clinique.

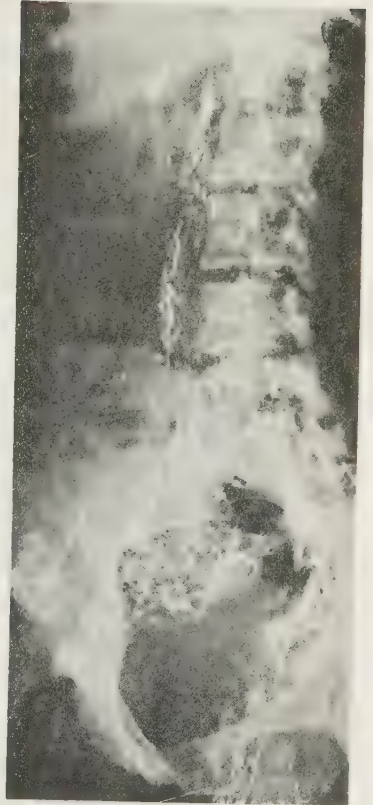
La lymphographie montre une lymphangiectasie diffuse des chaînes iliaques, de la région sous-diaphragmatique et des grandes lèvres. De nombreux ganglions sont opacifiés dans la région latéro-aortique des deux côtés. Il semble donc ici qu'une dysplasie lymphatique abdominale soit à l'origine de l'apparition de ces néoformations lymphatiques vulvaires et d'une leucorrhée dues à la stase lymphatique, chez une patiente déjà porteuse d'une malformation vasculaire.

Cas No II. N.G. 1945

Cas No II



Lymphangiome vulvaire
révélateur d'une dys-
plasie lymphatique é-
tendue.



Lymphographie montrant
l'altération importan-
te du système lymph-
tique abdominal.

III. P. Edith, née le 29.4.1968

Cette fillette de 7 ans, en bonne santé, présente depuis la naissance un semis de vésicules translucides rougeâtres sur la moitié droite de la langue, qui est plus volumineuse que la moitié gauche. Ces lésions augmentent progressivement en nombre et en volume.

Il n'y a pas d'adénopathies. La patiente n'a jamais présenté de poussée douloureuse aiguë. Néanmoins, devant l'évolution lentement progressive des lésions, on a fait une première application de neige carbonique le 4.5.1973 et la cryothérapie est poursuivie jusqu'en décembre 1973, amenant une régression des lésions.

Huit mois plus tard, on constate une brusque poussée évolutive: les vésicules sont plus saillantes, plus nombreuses et le volume de l'hémilangue droite est sensiblement augmenté, avec un début de gêne fonctionnelle. Le traitement proposé est à nouveau la cryothérapie. Une application de neige carbonique est faite le 28.1.1974. Malheureusement, nous n'avons pas revu la patiente depuis lors.

IV. J. Marie-Christine, née le 15.8.1958

Cette enfant de 13 ans nous est envoyée en avril 1971. Elle présente l'association d'un syndrome de Turner - vérifié par le caryotype - et d'une lésion lymphangiomateuse du 3e orteil. Depuis la naissance on constatait d'abord une coloration anormale du 3e orteil, puis l'apparition progressive de lésions surélevées,

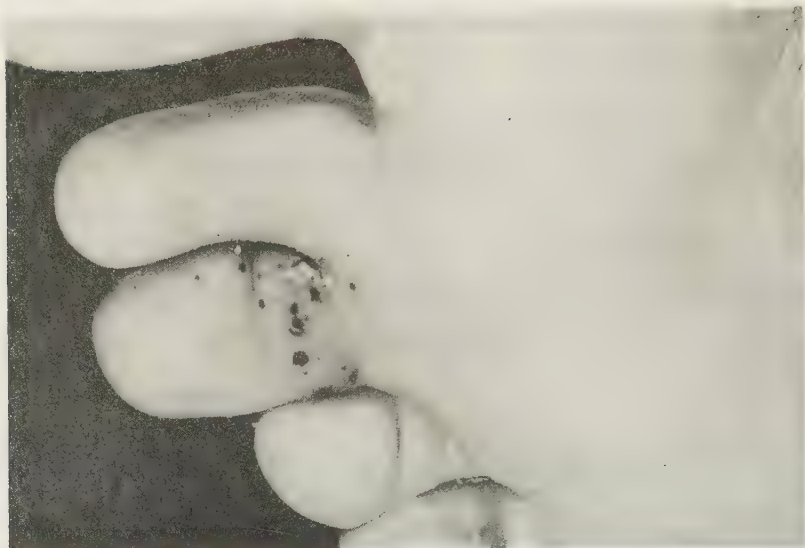
arrondies, de teinte rouge clair, sur les faces dorsale et plantaire de l'orteil; ces néoformations devinrent par la suite de plus en plus kératosiques, surtout celles de la face dorsale qui ont pris un aspect verruqueux. Ces lésions sont accompagnées d'un oedème récidivant du pied droit, remontant parfois jusqu'à la cheville, et d'un réseau télangiectasique au niveau de la cuisse, visible jusque dans la région lombaire. Il n'y a pas d'autre anomalie vasculaire. La fillette présente par ailleurs un hypogonadisme lié à son anomalie chromosomique. Le reste est sans particularité.



Cas No IV J. M.-C. 1958

Lésion verruqueuse du troisième orteil.

Cas No IV



Troisième orteil face plantaire.

V. C. Monique, née le 17.3.1945

Cette jeune femme de 27 ans, en bon état général, nous consulte en janvier 1972. Elle présente depuis la petite enfance sur la face muqueuse de la lèvre inférieure gauche un placard important de vésicules de teinte variable, allant du citrin au rouge sombre, surmontant un empâtement étendu, visible de l'extérieur. A l'âge de 5 ans, une première opération chirurgicale avait été suivie d'une rechute; ultérieurement, l'électrocoagulation ne donna pas de meilleurs résultats. Les premières séances de cryothérapie sont suivies

d'une réaction inflammatoire intense, puis d'une bonne régression de la lésion, mais le résultat obtenu n'est pas non plus durable.

VI. W. Béatrice, née le 15.10.1966

Nous avons vu en juillet 1973 cette fillette de 7 ans, bien portante, qui présentait dès la naissance une lésion tubéreuse rougeâtre de la taille d'un pois, située sur le genou droit. Progressivement apparurent des vésicules citrines ou rouge clair sur une peau saine, en même temps que l'on constatait un empâtement des téguments sous-jacents. Une seconde lésion analogue, située en haut de la fesse droite, est d'apparition plus récente. Un bilan radiologique osseux n'a pas mis en évidence d'atteinte du squelette.

*

D I S C U S S I O N :

Il faut tout d'abord souligner le caractère disparate des cas, tant en raison de leur localisation que de leur importance, ce qui rend impossible toute comparaison. Il nous a paru intéressant de constater qu'un cas de dysgénésie lymphatique soit révélé par des néoformations lymphangiomateuses. Ce fait est un argument en faveur de la théorie de l'importance de la stase lymphatique dans la formation des lésions cutanées. De plus, l'existence d'une malformation vasculaire également importante soulève le problème d'une malformation mixte ou d'une lésion secondaire du système lymphatique sous-diaphragmatique due à la stase, en rapport avec la situation hémodynamique. Il

semble en effet possible qu'une pression veineuse centrale augmentée s'accompagne d'un mauvais drainage du canal thoracique avec reflux dans les chaînes lymphatiques iliaques comme on le constate chez notre malade.

Néanmoins, que l'étiologie soit purement malformative ou malformative et mécanique, ce cas appartient sans contredit à la catégorie des lymphangiomes étendus profonds, dont les différents traitements sont toujours décevants en raison de l'impossibilité de connaître les limites des malformations vasculaires lymphatiques. Le seul traitement proposé pour cette patiente est la ligature en bloc des canaux lymphatiques au niveau des chaînes iliaques.

Le cas No I représente bien le lymphangiome circonscrit "classique" tel que l'ont décrit Peachey, Lim et Whimster; il s'agit d'une lésion importante, superficielle et profonde, mais relativement bien délimitée, apparue chez un adulte jeune et se manifestant par des poussées inflammatoires aiguës, en-dehors desquelles le patient ne souffre absolument pas de sa lésion. L'exploration radiologique selon Kinmonth mettrait vraisemblablement en évidence un ou plusieurs vastes territoires lymphangiomateux en profondeur, dont l'exérèse aboutirait à un délabrement important; un traitement, autre que l'antibiothérapie lors des poussées de lymphangite, nous a donc paru peu souhaitable.

Les cas Nos III et V sont des lymphangiomes de la muqueuse buccale d'apparition précoce et récidivants, l'un après cryothérapie, l'autre après exérèse et électrocoagulation. Sans les investigations approfondies qui doivent permettre une chirurgie beaucoup plus

efficace, ces lésions constituent, même sans atteindre une extension importante, une gêne fonctionnelle et un préjudice esthétique considérable. Les lymphangiomes dont ces deux patientes sont porteuses ne s'accompagnent d'aucune autre anomalie et doivent, d'après l'évaluation clinique, également appartenir au groupe des lymphangiomes circonscrits classiques: certains de ces lymphangiomes pouvant d'ailleurs passer, chez l'enfant, de l'aspect du lymphangiome circonscrit localisé (de moins d'un centimètre carré de surface) à celui d'un lymphangiome circonscrit classique, ce qui change également le pronostic et les possibilités thérapeutiques, puisque les ectasies et hyperplasies lymphatiques dermiques sont plus étendues et plus profondes dans le type classique.

Nous pensons qu'après un bilan radiologique soigneux, certains lymphangiomes des muqueuses sont justiciables d'une radiothérapie dans les cas où le traitement chirurgical représenterait un délabrement trop important. Le traitement le moins traumatisant - d'une efficacité très limitée - reste évidemment la cryothérapie, mais on ne peut perdre de vue que celle-ci ne saurait atteindre les ectasies profondes qui sont l'origine d'inévitables rechutes, parfois désespérantes pour le malade.

Le cas No IV a l'intérêt de présenter l'association encore jamais décrite dans la littérature jusqu'ici, d'un syndrome de Turner et d'un lymphangiome d'une extrémité, appartenant probablement aussi au type classique. Le lymphangiome de cette patiente s'accompagne encore d'un oedème récidivant de l'extrémité atteinte et de téléangiectasies diffuses à la racine du membre, ce qui est inhabituel, les téléan-

giectasies étant le plus souvent décrites comme situées entre et au-dessous des vésicules. Les rapports de ces différents symptômes entre eux demanderaient une exploration vasculaire et lymphatique complexe que ne justifie guère le peu d'importance de la lésion lymphangiomateuse.

Le cas No VI avec deux lésions du type lymphangiome circonscrit localisé situées l'une au genou et l'autre dans la région sacrée du même côté suggèrent une distribution métamétrique de la malformation. Là aussi de très petites lésions ne suffisent pas à justifier la mise en route d'explorations complexes et désagréables pour un enfant, bien que leur intérêt académique soit évident.

En résumé, il nous semble y avoir une très nette prépondérance du type circonscrit classique sur les autres types de lymphangiomes décrits. Nous avons observé comme Peachey que les lésions paraissaient plus fréquentes chez les individus du sexe féminin. L'âge d'apparition s'échelonne entre la naissance et l'âge de 20 à 30 ans.

Il ne semble pas y avoir de localisation préférentielle et si notre série montre une relativement forte proportion de lymphangiomes des muqueuses, cela tient probablement au fait que ceux-ci sont plus gênants pour les patients que ceux du revêtement cutané, et ces derniers, de plus, s'ils sont peu étendus, ont certainement une tendance moindre à se surinfecter, donc à être douloureux, et ne doivent guère amener les patients qui en sont affectés à consulter un médecin.

L'agressivité thérapeutique doit naturellement être proportionnée à l'importance de la lésion et à la gêne qu'elle représente

pour le patient. Il semble donc que les explorations complètes et complexes du type préconisé par Kinmonth ne doivent être entreprises qu'en cas de nécessité et dans la perspective d'une intervention chirurgicale radicale. Dans tous les cas où la lésion est peu importante et bien supportée, et en particulier au niveau des muqueuses, nous avons proposé la cryothérapie par l'azote liquide ou la neige carbonique, ce qui amène souvent une régression importante des lésions; même si elle n'est que temporaire, elle a l'avantage d'être sans danger, ne laisse pas de séquelles, et de pouvoir être répétée sans inconvénient par la suite.

C O N C L U S I O N S

Les lymphangiomes sont des lésions tumorales bénignes, rares, le plus souvent congénitales ou d'apparition précoce. Ils consistent, sur la peau ou les muqueuses, en vésicules de teinte allant du jaune orangé au noir sur peau saine, parfois parcourue de téléangiectasies. Ils sont souvent accompagnés de dilatations lymphatiques profondes localisées ou étendues. Il n'y a pas de localisation préférentielle, mais certains types se retrouvent habituellement à un endroit déterminé par leur pathogénèse: par exemple l'hygrome kystique du cou ou du creux axillaire, qui est une malformation liée aux fentes branchiales.

D'origine le plus souvent malformative, les lymphangiomes peuvent également être sinon déterminés, du moins modifiés par des facteurs mécaniques locaux, comme la stase ou les micro-traumatismes répétés.

Ces tumeurs sont de trois types cliniques: lymphangiome circonscrit classique, de loin le plus fréquent, lymphangiome circonscrit localisé, lésion minime puisque sa surface ne dépasse pas un centimètre carré, et lymphangiome kystique, situé plus profondément. Ces trois variétés ont un point commun histologique: les lymphangiomes sont constitués de cavités rondes ou ovalaires situées dans le derme, bordées par un endothélium. Ces cavités contiennent de la lymphe et une quantité variable de globules rouges provenant des capillaires adjacents qui se rompent parfois sous l'effet de traumatismes, même minimes. Il n'y a pas d'infiltrat caractéristique,

mais on peut observer des formations de type lymphoïde entre les cavités dilatées.

L'évolution n'est, pratiquement, jamais spontanément régressive, elle se caractérise au contraire par des poussées évolutives liées à l'inflammation transitoire et récidivante de la lésion, due en général à une surinfection de type érysipèle.

Les traitements tendent essentiellement à coaguler les vésicules dilatées par des moyens chimiques ou physiques: radiothérapie, injections sclérosantes ou cryothérapie. L'excision chirurgicale radicale après investigations radiologiques approfondies en plusieurs temps reste le traitement de choix, mais qui doit être appliqué avec discernement en raison de l'extension possible des lésions profondes.

* * *

BIBLIOGRAPHIE

- Allen E., Barker N. et Hines E. Jr.: Peripheral vascular Diseases. 1955. 2e éd. WB Saunders Cie. Philadelphie éd.
- Araviyski et Zaboikina: Systemic lymphangiomias. Vestn. Derm. Vener. (Moscou) 43, No 2, 70-72, 1969
- Bachmann et Worm: Ueber das Lymphangiom. Z. Kinderheilk. 98, 187-196, 1967
- Bazex, Salvador, Dupré, Parant, Christol: Lymphangiome de la verge ? Bull. Soc. franç. Derm. Syph. 70, 453-454, 1963
- Beurrey J., Weber M., Mazet J. et Kramer B.: Hémolymphangiome lingual. Bull. Soc. franç. Derm. Syph. 83, No 4, 291, 1976
- Bittencourt et Guimarães: Lymphangioma cavernosum progressivum mit einem durch bilaterales Chylothorax hervorgerufenen tödlichen Ausgang. Rev. méd. Bahia 20, 25-28, 1964
- Bosse K. et Misic C.: Sklerosierungsbehandlung eines Lymphangioms mittels Dermojekt. Therapiewoche 21, 1341-1347, 1971
- Bosse K. et Misic B.: Sklerosierungsbehandlung eines Lymphohaemangioms per Dermojekt. Z. Haut- u. Geschl.-Kr. 47, 693, 1972
- Braun-Falco O.: Lymphangioma circumscriptum cysticum. Vereinigung Südwestdeutscher Dermatologen. 70. Versammlung. 28-29.4.1951
- Braun-Falco O. et Lukacs S.: Dermatologische Röntgentherapie. Springer Verlag Berlin 1973, p.74-75
- Briggs, Leix, Snyder et Chaffin: Cystic and cavernous lymphangioma. West. J. Surg. 61, 499-506
- Brodesen et Hans: Röntgen-Nahbestrahlung bei Haut- und Schleimhautcarcinomen, Hämangiomen und Lymphangiomen. Med. Klin. 1940, II, 1015-1017
- Brünauer S.R.: Lymphangiome. Handbuch der Haut- und Geschl.-Kr. (Jadasohn) Vol. 12/2, 469-526. Geschwülste der Haut. Berlin. Springer Verlag, 1932.
- Bureau, Jarry et Barrière: Lymphangiome de la langue. Bull. Soc. franç. Dermat. 62, 239, 1955
- Burstein: Lymphangioma circumscriptum with congenital unilateral lymphedema. Arch. of Dermat. 74, 689-690, 1956
- Castelain P.Y. et Calas E.: Hémolymphangiome de l'épaule exploré et traité selon la méthode de Kinmonth. Bull. Soc. franç. Derm. Syph. 81, 240-241, 1974
- Christensen: Lymphangioma of the tongue. Report of a case. Oral. Surg. Med. a. Pathol. 6, 593-598, 1953

Civatte J.: Hisopathologie cutanée. P. 213. Flammarion, 1967.

Contreras: Lymphangiom der Zunge (und chronischer mit Camoquin behandelter Brythematoses). Actas Dermo-sifilogr. 47, 577-578, 1956

Cottini: Linfangioma circoscritto ed unico della lingua. Ann. ital. Dermat. e Sifilogr.

Cramer H.J.: Lymphangiokeratoma circumscriptum non naeviforme. Derm. Mschr. 157, 121-125, 1971

Degos R.: Dermatologie. Flammarion, 1960. P. 778-779 c.

Degos R. et Delort: Hémolymphangiome sur l'aire de la glossite losangique médiane. Bull. Soc. franç. Dermat. 64, 153-154, 1957

Degos R. et Civatte J.: Lymphangiome superficiel atypique chez une malade atteinte de dyschodroplasie d'Ollier. Congrès de Paris, mars 1975

Dermat. Ges. bei der Univ. Berlin. 1953: Hämolympfangiom der Zunge und Hämangiom der Unterlippe.

Dermatologische Ges. Berlin. 17e congrès. 1956: Hämolympfangiom der linken Glutealhälfte mit Weichteilhypertrophie übergreifend auf die linke Oberschenkelaußenseite.

Diethelm L. et coll.: Handbuch der medizinischen Radiologie / Encyclopaedia of medical radiology. Springer 1970. Jakob A.: Strahlentherapie gutartiger Neubildungen (Hämangiome, Lymphangiome, Keloide). P. 431-469.

Dingmann et Grabb: Lymphangioma of the tongue. Plast. reconstr. Surg. 27, 214-223, 1961

Doepfner et Bonse: Die Behandlung der Lymphangiome des Scrotums. Dtsch. med. Wschr. 1857-1858, 1958

Doepfner et Hornstein: Sogenanntes Lymphangioma circumscriptum cystoides des Scrotums als Ursache primärer Hodenschädigung. Arch. klin. u. exper. Dermat. 207, 312-322, 1958

Drepper H.: Ueber Erfahrungen mit plastischen Operationen bei Sonderformen u. Folgezuständen von Haemangiomen, Lymphangiomen und Angiophakomatosen. Z. Haut- u. Geschl.-Kr. 47, 694-696, 1972

Droste Kl.-D.: Lymphangioma circumscriptum cysticum am Oberschenkel. Derm. Mschr. 156, 732, 1970

Dulanto F.: Lymphangioma circumscriptum zoniforme der vorderen Brustwand. Actas Dermo-sifilogr. 33, 212-220, 1941

Edwards J.M., Peachey R.D.G. et Kinmonth J.B.: Lymphangiographie und Chirurgie bei Lymphangiom der Haut. Brit. J. Surg. 59, 36-41, 1972

- Fischer et Minda: Die Radium-Moulagebehandlung der geschwulstartigen Hämangiome. Radiol. Klin. (Basel) 21, 116-143, 1952
- Fisher I. et Orkin M.: Acquired lymphangioma (Lymphangiectases). Arch. Derm. (Chicago) 101, 230-234, 1970
- Flanagan B.P. et Hellwig E.B.: Cutaneous Lymphangioma. Arch. Dermatol. 113, 24-30, 1977
- Follmaan: Lymphangioma circumscriptum. Ung. Derm. Ges. (Budapest) Sitzg v. 18.4.1940
- Freeman et Elson: Lymphangioma and multiple hemangiomas in a boy with adiposogenital dystrophy. Arch. of Dermat. 41, 805, 1940
- Funk: Kavernöses Lymphangiom. Vereinigung Südwestdeutscher Dermatologen. 76. Tagung v. 9-10.10.1954
- Gahlen: Lymphangiome circonscrit de la langue. Vereinigung Düsseldorfer Dermatologen. 11.1949
- Gandhi et Kinare: Lymphangioma of the scrotum: Indian J. med. Sci. 18, 92-94, 1964
- Garcia, Gonzalez Martin et coll.: Linfangioma dermoepidermico del glande. Arch. Argent. Derm. 17, 323-327, 1967
- Gaté, Pellerat et Lafon: Lymphangiome volumineux du pubis. Bull. Soc. franç. Dermat. 57, 367, 1950
- Georgii: Ueber ein angeborenes Lymphangiom mit seltener Lokalisation. Zbl Path. 93, 410-412, 1955
- Gertler: Multiple generalisierte Glomustumoren und Lymphangiom circumscriptum naevirforme bei chondromatöser Dysplasie. Derm. Wschr. 146, 374-375, 1962
- Gertler: Lymphangioma circumscriptum cysticum. Derm. Wschr. 152, 1186-1187, 1966
- Gestler: Lymphangioma cysticum der äusseren Genitalien. Schles. Derm. Ges. Breslau, Sitzg 25.4.1942
- Godart S.: Embryological significance of lymphangioma. Arch. Dis. Child. 41, 204-206, 1966
- Gottschalk M.: Zur Aetiologie, Klinik und Therapie der Lymphangiome. Brun's Beitr. klin. Chir. 216, 673-686, 1968
- Greiner R. et Schmid G.H.: Lymphographie des Skrotums und des Penis in einem Fall von Lymphangioma circumscriptum cysticum. Lymphology 4, 140-144, 1971
- Guenkdjian: Lymphangioma of the groin and scrotum. J. Internat. Coll. Surg. 24, 159-170, 1955

- Gunn: Lymphangioma of the epididymis. Canad. med. Ass. J. 81, 30-32, 1959
- Helland et Miale: Cystic Lymphangioma of the scrotum. J. of Urol. 69, 708-713, 1953
- Hendrick: Vascular tumors of head and neck. Amer. J. Surg. 83, 640-647, 1952
- Hofbauer: Lymphangioma circumscriptum vesiculosum. Wiener Derm. Ges. Sitzg. v. 30.4.1942
- Hornemann: Lymphangioma circumscriptum cysticum z.T. mit Haemorrhagien. Z. Haut- u. Geschl.-Kr. 41, 413-414, 1966
- Hval et Melsom: Lymphangiokeratoma circumscriptum naeviforme. Med. Ges. Bergen, Sitzg. v. 13.4.1939. Nord. Med. (Stockh.) 2180-2182, 1939
- Jouffroy: Hémolymphangiome sur pied-bot. Bull. Soc. franç. Dermat. 60, 336-337, 1953
- Kiltowski: Massive lymphangioma of the leg. Plast. reconstr. Surg. 19, 246-249, 1957
- Kinmonth J.B.: The Lymphatics. Diseases, lymphography and surgery. 1971. Edward Arnold Ltd Edit. London W1
- Klücken N.: Kongenitale Hypoplasie von Lymphgefäßen. Folia angiolo. (Berlin) 21, 314-317, 1973
- Knierer et Dunger: Ueber assoziierte Entwicklungshemmungen bei einem Hämangiom der Haut. Arch. f. Dermat. 194, 323-340, 1952
- Knorr G.: Das cystische Lymphangiom des Halses. Virchows-Arch. 319, 347-372, 1951
- Köhle H.: Erfahrungen mit der Fazialischirurgie bei kavernenösen subkutanen Hämangiomen und Lymphangiomen der Wange. Wien. med. Wschr. 120 476-478, 1970
- Kondo et Watanabe: Lymphangiectasis of penis: a case report. Kymphatologica (Kyoto) H.2 (3,4) 147-150, 1954
- Kostolowski: Lymphangioma circumscriptum cutis. Przegl. dermat. 6, 233-238, 1956
- Kropatsch: Lymphangioma circumscriptum cutis. Wiener Derm. Ges. Sitzg. v. 12.3.1942
- Kucicz: Vulvar Lymphangioma with endocrinal dysfunction. Przegl. Derm. 52, 387-389, 1965
- La Cuesta Almonacid: Moniliasis sobre linfangioma lingual. Actas Dermo-sifiliogr. 47, 323-324, 1956

La Ferla: Il linfoangioendotelioma della lingua.
Minerva ORL (Torino) 10, 9-12, 1960

Larrègue et Mandelin: Hémolymphangiomatose associée à des naevi multiples dans une même famille.
Congrès de Paris, mars 1975

Laugier J.-Cl. et Temime P.: Lymphangiome du frein chez un enfant de treize ans. Discussion thérapeutique. Un cas.
Bull. Soc. franç. Derm. Syph. 79, 362-363, 1972

Laugier P. et Bulté Cl.: Lymphangiome de la langue.
Bull. Soc. franç. Derm. 71, 335, 1964

Lever W.F.: Histopathology of the skin. P. 547
J.B. Lippincott Co Ed., Philadelphia. 3rd. ed. 1961

Litzow et Lash: Lymphangioma of the tongue.
Proc. Mayo Clin. 36, 229-234, 1961

Luger: Lymphangiokeratoma circumscriptum.
Oesterr. Derm. Ges. Sitzg. v. 20.11.1952

Mach K.: Zur Frage des Lymphangioendothelioms.
Arch. klin. exp. Derm. 226, 318-326 et 327-335, 1966

Mahnke P.F.: Klassifikation, Histogenese und pathologische Anatomie der Hämangiome und Lymphangiome.
Z. ärztl. Fortbild. (Jena) 63, 474-478, 1969

Malik M.: Un cas de lymphangiome caverneux congénital.
Indian J. Surg. 82-84, 1951

Marker-Jensen: Lymphangioma circumscriptum.
Acta Dermatovenere. (Stockh.) 36, 200, 1956

Meinel A., Daum R. et Heiss W.: Klinik und Therapie der Lymphangiome im Kindesalter.
Chir. Prax. 16, 623-628, 1972

Moldenhauer: Lymphangiom.
Derm. Wschr. 135, 482-483, 1957

Morfit: Lymphangioma of the tongue. Treatment and appraisal of long-term results.
Arch. Surg. 81, 761-767, 1960

Mortazavi S.H. et Burrows B.D.: Allergische Reaktion durch Patentblau bei der Lymphangiographie.
Clin. Radiol. (Edinb) 22, 389-390, 1971

Müller T.: Lymphangiom im Kindesalter und ihre Therapie.
Zbl. Chir. 92, 306-315, 1967

Orthenberger D.: Tiefes, cavernöses Lymphangiom. 1 Fall.
Z. Haut- u. Geschl.-Kr. 47, 72-73, 1972

Oesterr. Derm. Ges. Wien, Mai 1950: Lymphangiom Kontaktbestrahlung.

Oesterr. Derm. Ges. Mai 1951: Un cas de lymphangiectasie vulvaire.

Peachy R.D., Lim C.C. et Whimster I.W.: Lymphangioma of the skin; a review of 65 cases.

Brit. J. Derm. 83, 519-527, 1970

Pellerin D.: Les hémolymphangiomes cervicaux du nourrisson.

Ann. Chir. Plast. 7, 175-182, 1962

Pevny, Becker et Bonse: Das Lymphangioma circumscriptum cutis und seine Diagnostik mit Hilfe der Isotopenlymphographie.

Hautarzt 18, 401, 408, 1967

Pevny J. et Becker G.: Szintigraphische Befunde beim Lymphangioma circumscriptum Cutis.

Hautarzt 21, 270-273, 1970

Peyri J.: Zur kataphoretischen Behandlung eines grossen Hämolympangioms.

Actas Dermo-sifilogr. 38, 489-491, 1947

Pignero A.: Cas de lymphangioendothéliome du palais (congénital).

Clin. pédiatr. 38, 117-126, 1956

Piñol Aguadé, Mascaro et coll.: Sur quelques manifestations cutanées et oculaires peu connues des porphyries. Les lymphangiectasies papuleuses centro-faciales de la porphyrie.

Ann. Derm. Syph. (Paris) 96, 265-270, 1969

Prados, Furtado et Da Silva: Umschriebenes Lymphangiom des Penis. Behandlung mit plastischer Chirurgie.

Rev. Ass. méd. Minas Gerais 13, 233-235, 1962

Prosser et Rees: Lymphangioma circumscriptum.

10th internat. Congr. of Dermatol. London 1952, 449-450, 1953

Read R.J., Palomesque F.E., Hairston M.A. et Krementz E.T.: Lymphangiosarcomas of the scalp.

Arch. Derm. (Chicago) 94, 394-402, 1966

Regenbrecht J.: Das Lymphangiom.

Münch. med. Wschr. 101, 2197-2205, 1959

Regenbrecht J.: Das Lymphangiom.

Therapiewoche 14, 577-579, 1964

Rigg, James P. et Waldapfel R.: Lymphangiomas of the tongue.

Amer. J. Orthodont. a. or. Surg. 27, 128-134, 1941

Robinson: Lymphangioma of the tongue.

Brit. J. Plast. Surg. 6, 48-56, 1953

Rook A. Wilkinson D.S. et Ebling F.J.G.: Textbook of Dermatology. 2nd ed. p.1023.

Blackwell Scientific Publications, Oxford, 1972

- Schmidt G.H. et Greiner R.: Lymphographie des Skrotums und der Penis-haut bei Lymphangioma circumscriptum cysticum.
Dermatologica (Basel) 142, 184-190, 1971
- Schmitt: Lymphangio-Hämangiom.
68e congrès des Dermatologues de l'Allemagne du Sud-Ouest, 1950
- Schmitt: Multiples hémangio-lymphangiomes de la langue.
Congrès 1951
- Schneider W.: Präexistierende generalisierte Lymphangiektasien an Haut und Schleimhäuten bei exsudativer Enteropathie.
Z. Hautkr. 49, 401-405, 1974
- Schnyder U.W.: Handbuch für Haut- und Geschlechtskrankheiten, (Jadassohn), Erg-Werk Bd III/1, 1963. Springer Verlag, Berlin.
- Schwager: Lymphangiom der Zunge.
Dermat. Wschr. 135, 493-494, 1957
- Setty et Ramachandriah: Cutaneous Lymphangioma.
J. int. Coll. Surg. 41, 30-38, 1964
- Sicilia: Tubero-nodöses Lymphangiom mit teilweiser Ulzeration nach Trauma.
Actas Dermo-sifilogr. 44, 204, 1952
- Sipos K.: Lymphangioma circumscriptum cutis.
Ung. Derm. Ges. Budapes. Sitzg. v. 14.2.1942
- Steiner J.: Systematisierte, halbseitige Häm-Lymphangiom des Gesichtes.
1 Fall.
Z. Haut- u. Geschl.-Kr. 47, 527, 1972
- Sternick M.: Erworbenes Lymphangiom.
An. bras. Derm. 46, 61-64, 1970
- Stout P. et Lattes R.: Tumors of the soft tissues.
Armed Forces Institute of Pathology, 80, 1967
- Suringa D.W. et Ackermann A.B.: Cutaneous lymphangiomas with dyschondroplasia (Maffucci's syndrome); a unique variant of an unusual syndrome.
Arch. Derm. (Chicago) 101, 472-474, 1970
- Szymanski et Weber: Lymphangiectasis of external genitalia with elephantiasis of right lower extremity associated with nevus flammeus of the torso and right lower extremity.
Arch. Dermat. 72, 887, 1955
- Tamura et Sato: Ein Fall von Zirkumskripter Lymphangiomatose der Zunge mit zystischer Degeneration der Zungenpapillen.
Mschr. Ohrenheilk. 95, 326-330, 1961

Underwood L. et Green W.S.: Lymphangioma.
Arch. Derm. (Chicago) 100, 511-512, 1969

Unna P.G.: The Histopathology of the diseases of the skin.
New-York. Macmillan 1896. P.930

Vayre et Pommier: Hémolymphangiome récidivant de l'abdomen coexistant
avec un scrofuloderme sous-claviculaire.
Bull. Soc. franç. Dermat. 61, 241-242, 1954

Verein Württemberger Dermatologen, Tübingen; 27. Tag. v. 10.7.1971:
Lymphangiokeratom cysticum naeviiforme. 1 Fall.
Z. Haut- u. Geschl.-Kr. 47, 527, 1972

Watanabe et Takashi: Ein Fall von Lymphangioendotheliom der Zunge mit
starkem Eindringen in die Umgebungsgewebe.
Otologica (Tokyo) 12, 571-576, 1939

Watson: Blood and lymph vessels tumors in children.
J. Ped. 15, 401-407, 1939

Weakly et Juhlin: Lymphangiectases and lymphangioma.
Arch. Derm. (Chicago) 84, 574-578, 1961

Weber: Symmetrisches Hämato-Lymphangiom.
Derm. Wschr. 149, 95, 1964

Virchow: Die krankhaften Geschwülste. 1867

Wunderer et Zwergmüller: Seltene Komplikation nach Operation eines
Hämolymphangioms im Bereich des Mundbodens.
Dtsch. Zahn.-usw. Heilk. 28, 288-294, 1958

TABLE DES MATIERES

	Page
Historique	1
Clinique	8
Histologie	26
Etiologie et pathogénèse	42
Traitement	47
Observations	51
Conclusions	64
Bibliographie	66

